

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1932

THÈSE **114** N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

CHARLES MOUGIN

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Né à Paris, le 13 Septembre 1904

Les Complications Neurologiques
DU
Syndrome de Klippel-Feil

Président de Thèse : M. le Professeur G. GUILLAIN.

LES PRESSES MODERNES
45 rue, de Maubeuge, 45
PARIS

1932

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1932

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

CHARLES MOUGIN

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Né à Paris, le 13 Septembre 1904

Les Complications Neurologiques

DU

Syndrome de Klippel-Feil

Président de Thèse : M. le Professeur G. GUILLAIN.

LES PRESSES MODERNES

45 rue, de Maubeuge, 45

PARIS

1932

1. — PROFESSEURS

Le Doyen M. BALTHAZARD.

MM.

Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	GRÉGOIRE.
Physiologie	BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale ..	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	LENORMANT.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LÈPER.
Hygiène et Médecine préventive.....	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie ...	MAURICE VILLARET
Clinique médicale	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	Marcel LABBÉ.
	LEREBoullet.
	NOBECOURT.
	H. CLAUDE.
	GOUGEROT.
	GUILLAIN.
	TEISSIER.
	DELBET.
	CUNEO.
	LEJARS.
	GOSSET.
	TERRIEN.
	LEGUEU.
	COUVELAIRE.
	BRINDEAU.
	JEANNIN.
	J.-L. FAURE.
	OMBREDANNE.
	RATHERY.
	LEMAITRE.
	Pierre DUVAL.
	SERGENT.
	LéonBERNARD.
Professeur sans chaire	MAUCLAIRE.
Professeur sans chaire	MULON.



II. — AGREGES EN EXERCICE

MM

Neurologie et Psychiatrie	ALAJOUANINE.
Physiologie	N...
Pathologie médicale	AUBERTIN.
Pathologie médicale	BÉNARD Henri.
Chimie biologique	SANNIÉ.
Pathologie chirurgicale	BROCO.
Pathologie médicale	BRULÉ.
Pathologie chirurgicale	CADENAT.
Pathologie médicale	CATHALA.
Pathologie médicale	CHABROL.
Pathologie médicale	CHEVALLIER.
Pathologie chirurgicale	De GAUDART D'ALLAINES
Physique	DOGNON.
Pathologie médicale	DONZELOT.
Obstétrique	ÉCALLE.
Urologie	FEY.
Pathologie expérimentale	GARNIER.
Bactériologie	GASTINEL.
Pathologie chirurgicale	GATELLIER.
Histologie	GIROUD.
Pathologie médicale	HARVIER.
Anatomie	HOVELACQUE.
Pathologie médicale	HUTINEL.
Hygiène	JOANNON.
Chimie biologique	LABBÉ (Henri).
Pathologie médicale	LAROCHE Guy.
Oto-rhino-laryngologie	N.
Anatomie Pathologique	HUGUENIN,
Pathologie chirurgicale	LEVEUF.
Pathologie mentale	LIAN.
Pharmacologie	HAZARD.
Histologie	MILLOT.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Pathologie médicale	MOREAU.
Pathologie chirurgicale	MOULONGUET.
Pathologie chirurgicale	MOURE.
Anatomie Pathologique	OBERLING.
Anatomie	OLIVIER.
Médecine légale	PIÉDELIÈVRE.
Obstétrique	PORTES.
Pathologie chirurgicale	QUÉNU.
Physiologie	RICHET Fils.
Dermatologie et syphiligraphie	SÉZARY.
Pathologie médicale	VALLERY-RADOT
	(Pasteur)
Obstétrique	VAUDESCAL.
Ophthalmologie	VELTER.
Histologie	VERNE.
Obstétrique	VIGNES.

III. — AGREGÉS RAPPELES A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

	MM.
Pharmacologie	BUSQUET.
Obstétrique	GUENIOT.
Obstétrique	LEQUEUX
Anatomie pathologique	LEROUX.
Parasitologie	NEVEU-LEMAIRE.
Histologie	RETTERER
Physique	ZIMMERN.

IV. — AGREGÉS CHARGES DE COURS DE CLINIQUE (ANNEXE)

A TITRE PERMANENT

MM		MM.	
ABRAMI.....	Clinique	BASSET.....	Clinique
CHIRAY.....		CHEVASSU....	
DEBRE.....	médicale	HEITZ-BOYER	chirurgicale
DUVOIR.....		MATHIEU.....	
FIESSINGER..		MOCQUOT	
LAIGNEL-LAVASTINE		PROUST.....	
		SCHWARTZ...	
		LE LORIER...	

MM.

LEVY-SOLAL.....	Clinique obstétricale
METZGER.....	

V. — CHARGES DE COURS

	MM.
Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes	MAUCLAIRE, agrégé.
Stomatologie	FREY.
Education physique	CHAILLEY-BERT.
Radiologie clinique	LEDoux-LEBARD.
Puériculture	WEILL-HALLÉ.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR G. GUILLAIN

Professeur de Clinique des Maladies du système nerveux
Membre de l'Académie de Médecine
Médecin de la Salpêtrière

*En témoignage respectueux de mon
dévouement.*

A MON MAITRE
MONSIEUR LE PROFESSEUR RATHERY

Professeur de Clinique thérapeutique
Médecin de la Pitié

En respectueux hommage.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR LEREBoullet

Professeur de Clinique des Maladies de la Première Enfance
Médecin de l'Hospice des Enfants Assistés

*Hommage de ma reconnaissance et
de mon profond attachement.*

A MON MAITRE
MONSIEUR LE DOCTEUR PAUL SAINTON

Médecin de l'Hôtel-Dieu

En reconnaissance de l'indulgent intérêt qu'il nous a toujours manifesté depuis le premier jour de nos études médicales.

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

— *Stage* —

A M. LE PROFESSEUR H. HARTMANN

A M. LE PROFESSEUR BAUDOUIN

A M. LE PROFESSEUR LECÈNE (*In Memoriam*)

— *Externat* —

1927-28 A M. LE PROFESSEUR RATHERY

1928-29 A M. LE PROFESSEUR LEREBoullet

1929-30 A M. LE DOCTEUR SAINTON

1930-31 A M. LE PROFESSEUR GUILLAIN

A MESSIEURS LES DOCTEURS :

MOLLARET, MAXIMIN, JUBÉ

Introduction

Pendant notre séjour à la Salpêtrière, à la Clinique des maladies du système nerveux, nous avons eu l'occasion d'examiner un malade atteint d'anomalie vertébrale du type Klippel-Feil et qui présentait, en outre, des symptômes neurologiques.

Sur les conseils de notre Maître, le Professeur G. Guillain, nous avons recherché si d'autres observations présentaient des faits comparables. C'est le résultat de nos recherches que nous présentons aujourd'hui dans ce travail.

Avant d'en commencer l'exposé, nous tenons à remercier le Professeur Guillain de l'honneur qu'il nous fait en voulant bien aujourd'hui présider cette thèse et de la bienveillance qu'il nous manifesta en nous acceptant dans son service.

Que le Docteur Mollaret, chef de clinique à la Faculté, trouve ici l'expression de notre profonde gratitude pour l'amitié dont il nous honore depuis longtemps déjà, et pour l'aide qu'il nous a apportée dans l'élaboration de ce travail.

Exposé général

Nous divisons ce travail en plusieurs chapitres :

- I. — *Dans un premier, qui sera très court, nous résumerons l'historique de la question et nous rappellerons ce qu'est le syndrome de Klippel-Feil.*
 - II. — *Dans un deuxième chapitre, nous présenterons les observations que nous avons recueillies et qu'il nous semble intéressant de rassembler au point de vue envisagé.*
 - III. — *Dans le chapitre suivant, nous essaierons de voir quelle pathogénie peut expliquer les différents ordres de manifestations que nous avons relevés.*
 - IV. — *Dans le dernier chapitre, nous tirerons nos conclusions.*
-

CHAPITRE I

I. — Historique

Nous n'avons pas ici la prétention de faire un historique complet du syndrome de réduction du rachis cervical. Rappelons cependant, qu'avant l'observation de Klippel et Feil, avant la thèse de Feil, de nombreuses observations de réduction numérique des vertèbres cervicales avaient été publiées, dont les plus célèbres sont celles de :

HALLER : fœtus anencéphale, présentant cinq vertèbres cervicales avec déhiscence de l'arc postérieur de CV.

MORGAGNI, en 1746, fœtus anencéphale porteur d'un spina bifida étendu, quatre vertèbres cervicales.

BÉCLARD, monstre anencéphale, absence de première vertèbre cervicale.

GOODHOT (1874), hydrocéphale à multiples anomalies, quatre vertèbres cervicales, une héli-vertèbre avec spina bifida.

RABAUD, absence complète de vertèbres cervicales.

Citons encore les cas de WILLET et WALSHAM, NEL, STADERINI, BAR, NAU.

Toutes ces observations étaient le plus souvent celles de monstres, de fœtus, donc observations essentiellement anatomiques. Il faut attendre 1912 pour voir apparaître l'observation de Klippel-Feil, puis après la guerre, la thèse de Feil « *L'absence et la diminution des vertèbres cervicales, étude cli-*

nique et pathogénique. Le syndrome de la réduction numérique cervicale ».

Dans cette thèse, l'auteur rassemblait pour la première fois un certain nombre d'observations « d'homme sans cou » comme les appela plus tard Dubreuil-Chambardel. Au fur et à mesure que ces cas furent connus, grâce à l'emploi de plus en plus fréquent de la radiographie, leur nombre se montra moins restreint, on les différençia mieux des maux de Pott, des torticolis, avec lesquels on les confondait naguère.

Ce qui frappait le plus les auteurs et Feil lui-même, c'était l'absence de symptomatologie nerveuse, la discordance manifeste entre l'état de ces colonnes cervicales, tassées, bouleversées, et l'intégrité du système nerveux, l'absence de douleurs, d'anesthésie, d'atrophie.

« Ils n'existaient pas dans l'observation I, écrit Feil et nous ne les trouvons signalés dans aucune autre. On peut s'étonner de leur absence quand on songe à la gravité de la malformation du rachis cervical qui semblerait devoir entraîner une compression ou une anormale disposition de la moelle cervicale et de ses nerfs rachidiens. Il est vraisemblable que la malformation puisse déterminer dans quelques cas une compression des racines rachidiennes et s'accompagner de troubles de l'innervation, douleur, anesthésie ou atrophie, qui simuleront encore davantage un mal de Pott sous-occipital ».

Or, lorsque l'on examine les observations de Klippel-Feil publiées jusqu'ici, on s'aperçoit qu'un certain nombre d'entre elles relatent des troubles qui, de prime abord, peuvent se rattacher à la malformation considérée. Dans bien des cas, il semble que les auteurs n'aient pas insisté sur ces faits, soit que leur symptomatologie soit minime, soit que la lésion anatomique seule les aient intéressés.

Sicard et Lermoyez paraissent avoir les premiers attiré l'attention sur de tels ordres de manifestations dans leurs publications à la Société de Neurologie, en Décembre 1922 et en Janvier 1923.

Rebierre reprit ces observations, à propos d'un cas personnel, dans un article de la *Presse Médicale*, en Mars 1923.

D'autres observations parurent par la suite et furent étudiées dans la thèse de Wolgensinger, le seul travail d'ensemble paru sur la question (*Thèse de Nancy*, 1928).

II. — Le syndrome de Klippel-Feil

Au point de vue clinique, on peut distinguer trois grands signes formant ce que l'on a appelé déjà la triade de Klippel-Feil.

1° *La brièveté du cou* : ces malades se présentent la tête enfoncée entre les épaules, ce qui leur donne une silhouette caractéristique qui les fit surnommer « hommes sans cou ». Appellation inexacte, car il existe toujours une ébauche de cou. Celle moins euphonique sans doute d'homme à cou court serait semble-t-il plus justifiée.

2° Cet aspect anormal est encore exagéré par la *limitation des mouvements* de flexion, d'extension, de latéralité. Dans certains cas, on note de plus une limitation de l'ouverture des maxillaires. Ce dernier signe est particulièrement gênant lorsque l'on veut pratiquer la radiographie des vertèbres cervicales par voie intermaxillaire.

Notons que tous ces mouvements sont parfaitement indolents, ce qui sera un élément important de différenciation avec le mal de Pott sous-occipital.

3° *L'implantation basse des cheveux* est le troisième si-

gne de cette triade symptomatologique; ceux-ci, en effet, s'implantent particulièrement bas sur la nuque, descendant jusqu'au niveau de la première vertèbre dorsale.

D'autres petits signes ont encore été signalés; certains mettent en évidence la congénitalité de la lésion : *l'élévation de l'omoplate, l'asymétrie faciale*; d'autres sont la conséquence de la malformation, tel est *le dos rond* dû à l'absence de courbure cervicale, *les déviations de la colonne vertébrale* (scoliose, cyphose), *la disproportion de longueur des membres et du tronc, l'abaissement des aréoles mammaires*, etc...

Au point de vue anatomique, le syndrome est caractérisé :

1° *Par une réduction des vertèbres cervicales* avec tassement, de sorte que les éléments de la colonne cervicale sont soudés ou confondus entre eux;

2° *Par la présence d'un rachischisis*. Cette non-occlusion des arcs vertébraux est assez difficile à mettre en évidence, étant donné le bouleversement de la région. Seules des radiographies nombreuses, prises dans les diverses positions décrites par Feil dans un de ses articles « comment doit-on radiographier la colonne cervicale quand on soupçonne l'existence d'une anomalie » (*Journal de Radiologie et d'Electrologie*, Mars 1923) peuvent parfois les déceler. Dans certains cas même, lorsque la lésion est très accentuée, il est impossible de pratiquer une analyse radiologique correcte. C'est, par exemple, le cas de l'observation princeps de Klippel-Feil où le spina ne fut reconnu qu'à l'examen anatomique.

3° Citons encore *le thorax cervical*, plus ou moins développé et qui expose ces malades à de nombreuses complications pleuro-pulmonaires.

Ces différents symptômes cliniques et anatomiques peu-

vent évidemment se grouper d'une manière plus ou moins complète et réaliser un aspect particulier pour chaque malade. Feil, dans sa thèse en décrit trois grandes variétés.

— *Dans le type I*, les symptômes sont au maximum : tête très enfoncée dans les épaules, grosses malformations cervicales visibles à la radiographie.

— *Dans le type II*, « la réduction est limitée à une ou deux vertèbres. A cette moindre intensité des lésions anatomiques répond une atténuation parallèle des symptômes cliniques (Feil) ».

— Feil décrit de plus *un troisième type* qui serait moins important encore et dans lequel les lésions ne se localiseraient pas uniquement à la région cervicale, mais se répartiraient dans toute la colonne vertébrale. C'est à ce groupe qu'appartient les nombreuses observations de monstres et de fœtus que nous avons rappelées dans l'historique.

CHAPITRE II

Les observations avec symptômes neurologiques

Nous allons étudier maintenant les diverses observations que nous avons pu recueillir. Elles sont peu nombreuses et d'un intérêt inégal, atteignant cependant un pourcentage appréciable étant donné la rareté du syndrome. Nous verrons par la suite quelle pathogénie nous pourrions invoquer pour rattacher l'un à l'autre des faits qui, de prime abord, semblent assez disparates.

Voici la liste par ordre chronologique des observations :

- I. — Observation de Lance (observation III in thèse de Breton).
- II. — Observation de Bertolotti (observation V in thèse de Breton).
- III. — Observation de Bertolotti et Mattiolo.
- IV. — Observation de Mme Petresco-Poissonnier.
- V. — Observation de Sicard et Lermoyez.
- VI. — Observation de Sicard et Lermoyez.
- VII. — Observation de Roger et Astier.
- VIII. — Observation de Rebierre.
- IX. — Observation de Delfosse et Smeesters.
- X. — Observation de Lefort et Ingelrans.
- XI. — Observation de Roger, Reboul-Lachaux et Chabert.
- XII. — Observation de Cornil.
- XIII. — Observation de Guillain et Mollaret.

Observation de Lance (III in thèse de Breton)

F... Berthe, âgée de 10 ans. Née à terme. Accouchement normal. Antécédents : rougeole et broncho-pneumonie, pas d'antécédents héréditaires. Une sœur plus âgée, bien portante, bien conformée.

Depuis deux ans, l'enfant se plaint de douleurs dans l'épaule droite.

Nous examinons la petite malade le 21 Février 1921, aux Enfants-Malades, Pavillon Brun. Nous notons une brièveté du cou et une surélévation de l'épaule droite, on détermine de la douleur à la pression des apophyses épineuses cervicales et des masses cervicales latérales. La pression est particulièrement douloureuse entre les saillies des apophyses épineuses des 2^e et 6^e cervicales, on ne découvre aucune adénopathie. La palpation révèle une hyperesthésie cutanée de toutes les régions cervicales, scapulaires et pectorale droite, tout le territoire du plexus cervical.

Dans ce même domaine, la pression profonde provoque la douleur. Le trapèze et les muscles du cou sont contracturés, à droite la surélévation de l'épaule est due à cette contracture, sans déterminer de douleurs vives, on peut facilement abaisser cette épaule. Les mouvements de la tête actifs ou passifs sont peu limités et peu douloureux. Chez notre malade, la réaction de Bordet-Wassermann est négative.

Examen radiographique.

La radio ne montre pas de réduction numérique de vertèbres cervicales. Pas d'anomalies dans les connexions crania-cervicales.

L'atlas est régulièrement conformé et bien distinct de l'occipital.

Il existe un léger degré d'assimilation axiale de la 3^e cervicale au niveau des éléments postérieurs. Le corps de cette 3^e cervicale est aplati et élargi et son arc postérieur fusionné à l'axis est béant.

La 4^e cervicale est aplatie et élargie.

La 5^e se présente comme la troisième avec une spina-bifida postérieure au corps tassé et élargi.

La 6^e cervicale ressemble à la 4^e.

La 7^e enfin est irrégulièrement conformée.

L'élargissement qui porte sur les corps des 3^e et 6^e vertèbres, donne à la colonne cervicale une déformation en tonneau.

À la région dorsale, les vertèbres sont régulièrement conformées, mais on ne compte que onze côtes répondant à onze vertèbres dorsales.

À la région lombaire, on compte six vertèbres.

Examen électrique.

Au courant faradique, on note une excitabilité très vive des muscles trapèze et sterno cléido-mastoïdien. Pourtant, cette excitabilité, tout en étant très sensible à droite est manifestement moins vive que du côté gauche.

Les autres muscles examinés, sus et sous-épineux, rhomboïde, deltoïde, biceps, triceps, pectoral, long supinateur, ne présentent pas de modification de l'excitabilité.

Pas de secousses lentes, pas d'inversion de la formule, pas de galvanotonus, pas de signes sensibles de dégénérescence.

Il s'agit d'une enfant âgée de 10 ans, chez laquelle le diagnostic de Klippel-Feil est évident : aspect caractéristique, malformation cervicale visible à la radio, spina-bifida.

Chez une telle malade, le *diagnostic de Mal de Pott* est facile à éliminer. Tout d'abord, l'indolence parfaite des mouvements de la tête, puis la radiographie ne rappellent en rien ce que l'on peut voir dans les spondylites tuberculeuses, enfin l'absence de troubles neurologiques qui accompagnent les maux de Pott cervicaux et qui correspondent surtout à une symptomatologie de compression médullaire.

Il ne peut être question d'une élévation congénitale de

l'omoplate, car ici, il s'agit d'une attitude non permanente et facile à vaincre.

Les examens sérologiques et l'étude des antécédents fait rejeter encore l'hypothèse d'une *radiculite hérédo-syphilitique*.

L'examen clinique et l'examen électrique sont d'accord pour localiser dans une région bien définie les troubles que présente cette malade : troubles sensitifs objectifs et subjectifs. On a toute raison de rapporter ces troubles de l'innervation à une *compression radiculaire* au niveau de la colonne cervicale.

Notons encore que cette petite malade ne souffre que depuis deux ans alors que la lésion, qui semble devoir être responsable de ces phénomènes douloureux est congénitale.

II

Observation de Bertolotti (V in thèse de Breton)

Rabellino Vittoria, âgée de 12 ans, examinée par le Professeur Bertolotti à Turin.

L'histoire de l'enfant n'a rien de particulier. Père et mère vivants, deux frères plus âgés sont absolument normaux. Aucun antécédents héréditaires. Pas de maladies antérieures importantes. La réaction de Wassermann est demeurée négative.

On note chez cette enfant une brièveté du cou, une surélévation de l'omoplate droite qui semble fixée, une inclinaison de la tête à droite avec torticolis, une limitation des mouvements latéraux, une symptomatologie douloureuse avec fourmillements du bras droit.

Examen radiologique.

La radiographie montre des anomalies de l'occipital, le phénomène

de l'impression basilaire de Virchow et la présence d'un 3° condyle occipital (anomalie très importante en anthropologie).

L'atlas est fusionné avec l'occipital.

L'axis et la 3° cervicale sont fusionnés, il y a une assimilation axiale totale.

Le corps de la 5° cervicale offre une segmentation horizontale partielle.

Au total, six vertèbres cervicales avec platyspondylie des trois derniers éléments cervicaux.

La première dorsale est régulièrement conformée, toutefois du côté droit, les éléments postérieurs de la vertèbre portent une néoformation osseuse qui va se relier à l'omoplate droite, cette omoplate est excessivement développée dans son diamètre transversal.

La 2° dorsale est anormale; elle présente du côté droit une synostose avec un coin osseux appartenant au corps de la 3° vertèbre, de telle sorte que la 2° dorsale porte deux éléments costaux à droite.

La 3° dorsale est donc une vertèbre anormale, ayant seulement à droite un corps incomplet.

La 4° dorsale est irrégulièrement conformée, son corps est trapézoïdal et elle offre une implantation anormale de deux côtes du côté gauche.

La 5° est seulement une dernière vertèbre (hémispondylie); c'est un véritable coin osseux situé sur le côté droit de la colonne dorsale.

Les autres vertèbres dorsales suivantes sont régulièrement conformées. Il existe une 13° dorsale qui a la valeur d'une vertèbre de transition. Du côté droit, elle offre la morphologie d'une vertèbre thoracique comme le démontre l'existence d'un 13° élément costal; mais du côté gauche, elle présente la configuration d'une vertèbre lombaire.

A la région lombaire, les 1^{re} et 2° vertèbres sont normales; entre les 3° et 4° lombaires, le disque intervertébral est réduit de hauteur. Il sem-

ble que ces deux vertèbres soient fusionnées dans leurs éléments postérieurs.

Une radiographie de profil pratiquée à ce niveau, prouve l'existence certaine de cette synostose. Enfin la 5^e lombaire est asymétrique et la 1^{re} sacrée l'est davantage encore, elle présente une différenciation régionale dans le sens cranial, car elle offre du côté gauche la conformation d'un élément lombaire, elle est lombarisée.

Il s'agit dans cette observation de malformations congénitales multiples portant sur la colonne vertébrale de l'occipital aux vertèbres lombaires.

L'occipital présente *l'impression basilaire de Virchow*, c'est-à-dire une dépression circulaire entourant le trou occipital dans laquelle se trouvent les condyles, de telle sorte que l'écaille de l'occipital est abaissée entraînant dans sa chute les apophyses mastoïdes et surplombant les premières vertèbres cervicales. Cette malformation que l'on dénomme aussi *cyphose basilaire* accentue encore l'aspect clinique d'homme sans cou.

Il existe enfin chez cette petite malade une *côte cervicale*, une *élévation congénitale de l'omoplate* des malformations et une *différenciation dans le sens cranial des vertèbres lombaires*.

Comme dans l'observation précédente il semble facile d'éliminer le mal de Pott et l'hérédo-syphilis grâce à l'examen de la radiographie d'une part et aux résultats des examens sérologiques d'autre part.

L'examen électrique fait défaut, mais la clinique nous renseigne avec suffisamment de précisions pour qu'il nous soit possible de conclure à des troubles de l'innervation dans le domaine du plexus cervico-brachial, troubles caractérisés

par des douleurs et des fourmillements dans le bras droit, troubles sans aucun doute en rapport avec la lésion congénitale de la région cervicale.

Il existe cependant un diagnostic que nous ne pouvons pas passer sous silence. De la première vertèbre dorsale droite naît un élément osseux qui a la valeur anatomique d'une côte cervicale. Quelle part cette malformation prend-elle dans cette symptomatologie douloureuse, il est difficile de le dire ; mais le fait aurait mérité d'être discuté.

Notons dans cette observation comme dans la précédente l'apparition tardive des troubles.

III

Observation de Bertolotti et Mattiolo

Bellani Michel, âgé de 16 ans.

Aucune affection neurologique dans ses antécédents héréditaires ou collatéraux. Né à terme après une grossesse normale, il était bien formé, sain et vif. Allaitement artificiel.

A l'âge de deux ans, il présentait une croissance normale et marchait. Vers l'âge de trois ans, d'une manière lente et progressive s'installa, sans douleur, un torticolis avec inclinaison de la tête du côté droit.

A treize ans, il se plaignit d'une impotence du membre supérieur et du membre inférieur du côté droit, puis quelques mois après, de titubation avec perte d'équilibre.

Ces troubles survinrent sans fièvre, sans convulsion.

En juillet 1919, on pensa à un mal de Pott cervical et le malade fut traité par une minerve, du mois d'octobre 1919 au mois de mars 1920.

Symptômes. — L'état général est bon.

L'enfant tient habituellement la tête inclinée à droite dans l'attitude

habituelle d'un torticollis spasmodique. Vu par derrière, on est immédiatement frappé par la disposition anormale du cuir chevelu sur la nuque, les cheveux y étant implantés très bas.

Les mouvements de la tête sur le cou sont plutôt limités, surtout dans la latéralité.

La conformation du crâne, vu de face, paraît normale, la bosse occipitale, par contre, présente un aplatissement remarquable. Les os de la face sont normaux, la dentition est normale; il n'y a pas d'anomalie palatine.

L'articulation des maxillaires est défectueuse et le malade ne peut écarter les arcades dentaires de plus de trois centimètres.

La palpation des apophyses des vertèbres cervicales laisse incertain sur leur individualité et sur leurs rapports.

La région cervicale, à sa base, apparaît très élargie transversalement et, si l'on palpe la partie profonde de la fosse sous-claviculaire, on perçoit une résistance « sui generis » qui fait aussitôt penser à l'existence d'une côte surnuméraire.

Démarche cérébelleuse et fortement spasmodique. Ce défaut d'équilibre pendant la marche est très net, le malade, pour ne pas tomber, est obligé de marcher les jambes écartées.

Dans la station debout, les yeux ouverts, oscillations d'avant en arrière.

Les yeux fermés, les oscillations sont plus marquées à tel point que le malade tomberait si on ne le soutenait pas.

Force musculaire assez bien conservée, diminuée cependant du côté droit; hypertonie du membre supérieure droit. Trophisme musculaire normal.

Excitabilité électrique des nerfs et des muscles normale.

Ataxie statique importante des membres inférieurs, non des membres supérieurs.

Ataxie dynamique et dysmétrie aux membres inférieurs et supérieurs, plus accentuée du côté droit.

Sensibilité objective conservée. Pas de stéréognosie.

Reflexes rotuliens exagérés des deux côtés ; les reflexes achilléens existent. Signe de Babinski à droite, à gauche incertain.

Réflexe périosté radial, vif des deux côtés.

Réflexes cutanés abdominaux et crémastériens, très diminués.

Pas de paralysie, ni de parésie dans le domaine des nerfs craniens

Les pupilles de moyenne grandeur réagissent normalement.

Pas de nystagmus, statique ou dynamique.

Fond d'œil normal.

Parole lente, scandée, pleurer spasmodique, intelligence médiocre, écriture incertaine et pénible.

Sphincters normaux.

Réaction vestibulaire au courant galvanique normal avec un courant de 5 M. A. La chute vient du côté du pôle positif, mais, de plus, en augmentant le courant on ne provoque pas de nystagmus.

Radiographie.

La radio a permis de découvrir de multiples anomalies intéressant la base du crâne et la première vertèbre cervicale.

Il existe, avant tout, un aplatissement important de la base de l'occiput et du temporal, impression basilaire due à un défaut de développement de l'écaille occipitale, avec aplatissement de la base au dépend, surtout des deux fossettes cérébelleuses, avec une procidence de l'inion et un état scléro atrophique des deux apophyses mastoïdes.

De plus, ce manque de développement se reflète sur l'articulation temporo-maxillaire, comme l'a démontré l'insuffisance du jeu de la mâchoire inférieure qui permet à peine, à notre malade, un écartement des arcades dentaires de plus de trois centimètres.

Le condyle de l'occipital et la masse latérale de l'atlas, sont complètement soudés entre eux ; de l'atlas ne demeure indépendant que

deux petites racines des deux arcs postérieurs complètement déhiscentes, de telle sorte que postérieurement il existe un spina-bifida dû à une segmentation verticale médiane avec une ouverture de deux centimètres environ.

Par suite de l'inégale occipitalisation de l'atlas, la diarthrose atlas occiput, a subi une torsion vers la droite, une inclinaison latérale dans le même sens et un déplacement antéro-postérieur, de sorte que la tête du malade se trouve en hyperextension.

L'apophyse odontoïde est très développée et massive, de forme quadrilatère et la tête est solidement fixée à la base postérieure de l'arc antérieur de l'atlas occipitalisé.

Les masses latérales et les arcs de l'axis plus développés, inégalement formés, ont assimilé les éléments postérieurs des métamères suivants; en effet, la 3^e vertèbre cervicale est représentée par un coin osseux ou hémicorps, qui se trouve enfoncé entre la face inférieure de l'axis et la face supérieure du quatrième métamère. Au-dessous de cette hémivertèbre, on peut compter encore trois éléments cervicaux régulièrement formés, avant que d'arriver à la première vertèbre dorsale.

La dernière vertèbre cervicale CVI, en comptant le coin osseux comme le restant de la 3^e, est munie de deux petites côtes flottantes de deux à trois centimètres.

A gauche, cette côte surnuméraire, offre le type de l'élément costal avec « capitulum et tuberculum » qui s'articule respectivement en haut de l'apophyse transverse et au corps de la vertèbre.

A droite, au contraire, l'élément costal est moins développé et mesure seulement deux centimètres de long et présente le type simple (diapophysaire), s'articulant seulement au sommet de l'apophyse transverse.

En résumé, la région cervico-occipitale du malade présente les anomalies suivantes :

1° Hypoplasie de l'occipital avec une importante diminution des deux fosses cérébelleuses inférieures ;

2° Une masse atlas-axis occipitalisée avec une segmentation verticale et médiane des arcs postérieurs de l'atlas (spina-bifida).

3° Une assimilation axiforme partielle de la 3° métamère cervicale et une héli-vertèbre qui représente le reste de la 3° cervicale.

4° Une réduction numérique de la colonne cervicale avec cinq éléments complets et une demi vertèbre.

5° Un examen des différentes régions a montré le sixième métamère dorsalisé muni de deux côtes surnuméraires.

Après examen radiographique du rachis, nous pouvons donc établir la formule :

$$5 \frac{1}{2} C + 12 D + 5 L$$

Ce malade présente l'habitus classique du syndrome de Klippel-Feil : le cou court, l'implantation basse des cheveux, la limitation des mouvements de la tête et d'ouverture de la bouche. La radiographie montre la réduction des vertèbres cervicales, l'occipitalisation et l'axialisation des deux premières vertèbres, symptômes assez fréquents, et surtout le spina-bifida. Le diagnostic s'impose et celui de mal de Pott de l'enfance est facile à éliminer.

Par ailleurs, ce malade nous offre à l'examen *les troubles pyramidaux et cérébelleux qui caractérisent la maladie de Friedreich.*

Il nous semble difficile d'établir un lien étiologique entre ces deux affections et l'on est tenté de conclure à une coïncidence. Cependant, si l'étiologie de la maladie de Friedreich est encore obscure, on connaît le rôle dans certains cas de causes occasionnelles. En particulier, Souques, Miraillie, Lainel-Lavastine ont invoqué comme cause provocatrice le

traumatisme; le traumatisme obstétrical a même été signalé par Mollaret dans sa thèse.

De là, à conclure qu'une malformation aussi importante que celle que présente ce petite malade ait pu agir comme facteur occasionnel, il n'y a qu'un pas facile à franchir.

Notons encore chez ce petit malade un intervalle assez grand entre la lésion osseuse qui est congénitale et l'apparition des premiers symptômes neurologiques, à l'âge de dix ans.

IV

Observation de Mme Petresco-Poissonnier

M. M..., âgée de 37 ans, entre pour accouchement, aspect caractéristique des malformations cervicales, tête un peu figée et déviée du côté gauche. Cou très tassé depuis toujours. Aucun antécédent pathologique, sauf des bronchites fréquentes en hiver.

Les parents étaient normalement constitués. Le père est mort à 76 ans. La mère a succombé à une affection cardiaque à un âge assez avancé (65 ans).

Les six frères et sœurs sont normaux et bien portants.

La malade elle-même est mère de trois enfants bien portants et normalement conformés.

Examen clinique :

Aspect. — La tête penchée à gauche affecte le type torticolis osseux; cette déviation s'exagère à certains moments et la malade arrive à la réduire en partie.

Il semble donc qu'au torticolis osseux s'ajoute une contracture du sterno-mastoïdien, qui, à certains moments, augmente la déviation.

A la palpation, on note une contracture du chef sternal du muscle

sterno-mastoïdien. La peau du cou en avant semble peu tendue, comme si le peaucier était contracturé d'une façon permanente.

Les autres signes sont ceux du syndrome de Klippel-Feil.

Radiologiquement, on ne compte que cinq vertèbres cervicales.

Les deux premières cervicales sont à peu près normales. Les trois suivantes soudées forment un bloc osseux. Les deux dernières sont particulièrement déprimées ; très hautes d'un côté, très tassées de l'autre, ressemblant à des vertèbres en coin.

Il existe une ébauche de thorax cervical et de la cyphose basilaire. Pas de spina-bifida probablement. La malformation siège uniquement dans la région cervico dorsale supérieure.

La formule vertébrale est la suivante : 4 ou 5 VC + 12 VD + VL.

Nous nous trouvons en présente d'une malade plus âgée que les précédents et chez laquelle un examen fortuit fit poser le diagnostic de syndrome de Klippel-Feil.

La congénitalité, en l'absence de spina-bifida est signée ici par la cyphose basilaire.

Il n'existe au point de vue neurologique qu'un seul signe : la contracture du sterno-cléido-mastoïdien, il ne semble pas d'ailleurs entraîner de gêne fonctionnelle notable. Une lésion quelconque sur le trajet du spinal peut amener une telle contracture.

V

Observation de Sicard et Lermoyez

... Les auteurs présentent deux cas dont la morphologie s'apparente sans conteste au groupe des malformations congénitales du rachis cervical.

Ces malades présentent la morphologie cervico-thoracique d'un myo-

pathique. Le cou est étalé triangulairement à base inférieure. Le rideau postérieur est formé par le voile élargi du trapèze.

Une grande partie des faisceaux musculaires du sterno-cléido-mastoïdien a disparu.

Le creux sus-claviculaire est profondément déprimé, la clavicule apparaît comme projetée faussement en avant; les régions sous-claviculaires du grand pectoral dessinent à la place de leur saillie normale un méplat assez étendu, témoignant de la disparition quasi-absolue des pectoraux. Le cou n'offre pas de brièveté, il n'existe pas de limitation des mouvements de la tête et les cheveux présentent à la nuque leur implantation normale.

Pas d'attitudes figées, pas de raideur de la nuque. Les sujets offrent la morphologie classique du myopathique cervico-thoracique. Une ébauche d'aspect du thorax, dit en taille de guêpe de P. Marie, vient encore compléter la ressemblance clinique myopathique. Mais l'atrophie musculaire est ici congénitale, elle est définitive et n'est plus susceptible d'évolution; c'est une malformation, une aplasie musculaire, une atrophie de naissance. Du reste, il n'existe aucune entrave dans l'activité des bras et de la tête et le dur métier de charron pour l'un et d'agriculteur pour l'autre, atteste la validité des muscles échappés à l'atrophie.

Les réactions électriques montrent l'absence d'un grand nombre de faisceaux du sterno-cléido-mastoidien avec également celle des faisceaux du trapèze inférieur et la disparition à peu près complète du grand pectoral. Ces atrophies ont un siège bilatéral. Partout ailleurs les muscles sont conservés.

La radiographie apporte sa contribution nécessaire. Dans les deux cas les figures radiographiques sont à peu près identiques.

Le rachis est le siège d'une occipitalisation et d'une axialisation des plus nettes, on voit nettement, sur les épreuves, une soudure intime de l'occipital avec l'atlas et de la deuxième vertèbre cervicale avec la troisième. Peut-être même, nous a signalé Feil, qui a bien voulu examiner

nos radiographies, existe-t-il une h mi-vert bre coinc e entre le segment occipitalis  et le segment axialis .

Ces observations posent ainsi que l'ont d'ailleurs  crit les auteurs, « le probl me des relations qui peuvent exister cong nitalement entre les aplasies musculaires, les d formations vert brales et les l sions funiculo-radiculo-m dullaires ».

Ces deux malades pr sentent un syndrome de Klippel-Feil extr mement fruste, puisque rien dans leur habitus clinique ne permet d'y songer et que seul un examen radiographique minutieux r v le des modifications des rapports des premi res vert bres cervicales. Une h mi-vert bre permet toutefois d'affirmer la cong nitalit , mais il n'existe pas de r duction cervicale   proprement parler.

Nous nous trouvons par cons quent en pr sence de malades pr sentant des l sions cong nitalement osseuses et musculaires, dont l'interd pendance est assez difficile    tablir. Quoiqu'il en soit ces observations sont int ressantes   rapporter; elles montrent qu'il peut exister des atteintes musculaire et nerveuse, pouvant coexister avec le syndrome de Klippel-Feil.

VI

Observation de Sicard et Lermoyez

Malade pr sentant un cou raccourci.

La t te est engonc e dans les  paules. Les cheveux ont une ligne d'implantation basse. Les mouvements lat raux de la t te sont limit s des $\frac{3}{4}$ environ.

Depuis 1921, il est atteint d'une h mipar sie des membres sup rieurs et inf rieurs droits. Cette affection  volue par pouss es succ -

sives, présentant entre elles des périodes d'accalmie plus ou moins longues.

Cette observation très brève est extraite d'une communication à la Société de Neurologie au cours de laquelle les auteurs présentèrent des formes frustes, familiales, et évolutives, ils devaient en publier les observations *in extenso* dans les « Annales de Médecine » et il semble que cette publication n'ait jamais eu lieu.

Quoiqu'il en soit, cette observation nous montre un syndrome de Klippel-Feil typique et *une lésion neurologique évoluant par poussée et pouvant être due à des phénomènes de compressions médullaires.*

VII

Observation de Roger et Astier

Dame âgée de 38 ans.

Antécédents héréditaires. Mère et père en bonne santé. La grand-mère maternelle, âgée de 88 ans, aurait un cou un peu court. Du côté de la lignée paternelle, une grand'mère et un oncle seraient sujets à des arthrites du genou. Ni frère, ni sœur.

Antécédents personnels. — Aurait eu le croup à l'âge de 7 ans avant l'ère sérothérapique. Végétations adénoïdes enlevées à 16 ans, à cause d'une gêne respiratoire datant de l'enfance et qui persiste d'ailleurs aujourd'hui.

Réglée à 17 ans d'une façon irrégulière et peu abondante. Il y a douze ans, hémoptysies avec amaigrissement de plusieurs kilos. Il y a deux ans, nouvelle hémoptysie, ayant remplacé les règles. Mariée peu avant 1914. Mari tué à la guerre. Pas de grossesse.

Histoire de la maladie. — Dès l'enfance a une période qui ne peut

être précisée ; on remarque une inclinaison de la tête sur la droite avec raccourcissement du cou, attitude dont nous avons eu la preuve par des photographies prises dans l'enfance.

Pour lutter contre cette anomalie et l'impossibilité de faire des mouvements complets, la malade est adressée, à l'âge de 15 à 16 ans, à un médecin orthopédiste qui lui fait faire de la gymnastique médicale, sans améliorer beaucoup l'état antérieur.

Il n'y a pas de syndrome douloureux à cette époque.

Depuis 7 à 8 ans, la malade éprouve de temps en temps l'hiver un peu de raideur et de douleur du cou. En décembre 1922, angine pultacée à la suite de laquelle elle fait une première crise douloureuse cervicale. Mais c'est surtout en février que les douleurs s'accroissent, prenant une violence extrême et obligeant la malade à s'aliter. Il s'agit de lancées partant de la région occipitale, s'irradiant parfois jusqu'au front, qui durent une demi heure ou une heure et se répètent plusieurs fois par jour, il existe également des irradiations cervicales, mais un peu moins douloureuses ; ces crises persistent jusqu'à la fin mars sans amélioration, malgré les divers traitements. Ultérieurement des crises analogues et aussi intenses surviennent une à deux fois par semaine, dans l'intervalle existent des douleurs plus atténuées, en partie réveillées par la mobilisation. Ces algies retentissent sur l'état général (amaigrissement de deux kilos).

En août, reprise des crises. Douleurs réveillées surtout par les mouvements latéraux, par l'éternuement, la toux.

Examen :

Lorsque nous voyons pour la première fois la malade, le 2 septembre 1923, elle frappe par la brièveté de son cou et l'implantation basse de ses cheveux, celle-ci se fait seulement à quatre centimètres au-dessus de la ligne bisacromiale.

Les trapèzes forment une corde tendue latéralement. Il existe une inclinaison latérale droite de la tête. Le cou est légèrement fléchi en avant.

L'exploration est rendue difficile par les douleurs qu'elle réveille, les mouvements de la tête sont limités, surtout dans la rotation, l'hyperextension est impossible, ainsi que la flexion forcée; on sent et on entend parfois quelques craquements au cours de la mobilisation active et passive du cou. La pression des apophyses épineuses est surtout douloureuse au niveau de la colonne cervicale. Mais la pression verticale d'une vertèbre ne réveille pas de douleur (comme dans le mal de Pott). Pendant notre exploration, la malade souffre particulièrement. Elle immobilise sa tête avec ses mains lorsqu'elle veut passer de la position couchée à la position assise.

La recherche de la sensibilité objective de la nuque et de la région occipitale ne réveille pas d'hypoesthésie, en particulier, dans le territoire du nerf sous-occipital d'Arnold.

L'examen du pharynx montre une diminution considérable de cette cavité, la paroi postérieure étant presque appliquée contre le voile du palais.

Au toucher, cette saillie anormale qui réduit l'espace pharyngé, n'est pas douloureuse; cette conformation spéciale qui gêne un peu la déglutition, est sans doute l'une des causes de l'inspiration un peu suspicieuse dont la malade a pris l'habitude depuis fort longtemps et qui ne disparaît que dans le chant.

Au niveau des membres supérieurs nous notons des craquements aux épaules, avec quelques douleurs à la pression de l'interligne articulaire à gauche en avant. Il n'y a pas d'irradiations douloureuses dans les membres supérieurs qui ne présentent aucune atrophie, ni de leur racine, ni de leur extrémité. Les reflexes en sont vifs.

Il n'y a aucun trouble des membres inférieurs où les reflexes sont normaux. L'examen ne décèle pas de lésions appréciables du poumon et du cœur. Tension basse 12,5 — 8,5 (Pachon).

Quelques troubles digestifs, pesanteur gastrique, lenteur de digestion; on aurait parlé d'insuffisance hépatique et la malade aurait été

traitée comme telle sans cependant que l'exploration du foie montre un fonctionnement vraiment défectueux.

Il n'y a pas d'autres malformations d'autres régions, pas de syndrome oculaire de Claude-Bernard-Horner, les pupilles sont régulières, égales et contractibles.

A signaler une grande asthénie générale avec quelques vertiges et un syndrome psychonévrosique surajouté, caractérisé par la phobie des espaces clos et, en particulier, de ceux où se trouvent un assez grand nombre de personnes. La malade rapporte le début de ces troubles spéciaux au mois d'avril dernier, alors que s'étant rendue seule dans une église, elle fût prise d'une de ces crises habituelles d'algies cervicales, qui fût particulièrement intense, de là sa claustrophobie.

Rappelons que notre cas ne présentait aucun signe objectif (sensitif, moteur ou électrologique) de lésions du plexus cervical ou brachial en l'absence bilatérale du réflexe de contraction du sterno-cléido-mastoïdien par la percussion de CVII.

Nous nous trouvons en présence d'une malade chez laquelle le diagnostic de syndrome de Klippel-Feil est assez difficile à affirmer. L'absence d'examen radiographique est d'ailleurs regrettable.

Le diagnostic de rhumatisme vertébral établi par MM. Roger et Astier semble devoir être admis.

Deux ordres de faits sont intéressants à noter :

1° *L'absence bilatérale de contraction réflexe du sterno-cléido-mastoïdien à la percussion de CVII.* Cette interruption de l'arc réflexe trouve une explication satisfaisante dans une compression radiculaire à ce niveau ;

2° La grand'mère de cette malade présentait, elle aussi, un cou court. Ce n'est pas la première fois que des *formes familiales* du syndrome de Klippel-Feil sont signalées. Dans la thèse de Feil deux observations dues à Bertolotti étaient

rapportées : l'une avait trait à un enfant de 18 ans chez lequel on avait porté le diagnostic de mal de Pott et qui, en fait, était porteur d'une lésion congénitale du type qui nous intéresse. Son père âgé de 44 ans, présentait un torticolis et la radiographie révéla une occipitalisation de l'atlas, une fusion de l'axis et de la première cervicale, une fusion probable des deuxième et troisième vertèbres cervicales. Un tel tableau est tout à fait superposable à celui qui nous offre le syndrome de Klippel-Feil.

Dans la thèse de Feil, on trouve encore relatées deux observations de Bar, de télescopage vertébral, qui n'appartiennent pas au syndrome pur, mais présentent quelques points communs. Feil a jugé utile de les classer dans une catégorie spéciale. Ces observations avaient trait à deux enfants de sexes différents issus de la même mère.

Sicard et Lermoyez en 1923 rapportèrent l'observation d'une famille comprenant une mère et deux sœurs ayant la même affection congénitale.

Enfin, Monestier, dans sa thèse sur les signes radiologiques du syndrome de Klippel-Feil (1925) présenta l'observation d'un enfant âgé de 13 ans vu à l'hôpital Hérold par Lesage, Laquerrière et Lehman et dont le père avait le cou très court.

Sans vouloir insister sur ce point, il nous a semblé intéressant de signaler ces cas, présentant une transmission héréditaire du syndrome de Klippel-Feil.

VIII

Observation de Rebierre

Syndrome de Klippel-Feil. Un homme sans cou avec syndrome hétérolatéral de XII droit et de X, XI et C 4 gauches.

S... Marcel, 24 ans, se présente comme un homme sans cou, avec implantation basse des cheveux, les mouvements du cou sont limités dans tous les sens et ne paraissent pas douloureux, la tête au repos est légèrement inclinée vers la droite, les trapèzes paraissent légèrement contracturés, à la pression, il y a une légère douleur entre les premières vertèbres dorsales, qui paraît due au tiraillement du ligament interépineux, à l'occasion des mouvements de flexion de la tête, mais on ne provoque aucun phénomène douloureux à la pression ou à la percussion de la région cervicale.

Le sujet a été mobilisé tardivement pendant la guerre et il a été hospitalisé pour bronchite emphysémateuse comme il accusait, en même temps, des douleurs cervicales, avait de l'amaigrissement et comme il avait eu dans son enfance une pleurésie purulente, on fit le diagnostic clinique de mal de Pott que la radiographie ne parut pas confirmer

Actuellement S. n'offre pas seulement à l'examen la triade de Klippel-Feil, mais aussi les signes suivants :

1° Une voix de laryngite, une hypoesthésie du voile du palais ;

Lorsqu'on appuie fortement l'abaisse-langue, il n'y a ni réflexes nauséux, ni translation du pharynx, mais une sorte de gêne respiratoire, réflexe qui rappelle au sujet des phénomènes asthmatiformes qu'il avait eu au cours de ses bronchites. Le pouls est en moyenne à 100, mais il est instable autour de ce chiffre. Le réflexe oculo-cardiaque est inverse au moment de notre examen. La tension au Pachon est de 16-9.

2° Une hémiatrophie linguale droite avec contractions fibrillaires, la langue est déviée du côté droit, la moitié saine se disposant en croissant autour de la moitié atrophiée et ridée.

3° Une zone d'anesthésie cutanée commençant à la base du cou à gauche et dépassant un peu la clavicule en avant, le bord saillant du trapèze en arrière ; l'acromion en dehors.

Paralysie de la corde vocale gauche ; la droite est très mobile et

assure la fonction, d'où dysphonie peu marquée, chevauchement du cartilage aryénoïde droit en avant du gauche.

Pas de paralysie pharyngée constatable. La déglutition se fait bien.

Paralysie à gauche du voile du palais avec déviation de la luette, surtout au moment de l'émission de la lettre A.

Le liquide ne passe pas par le nez.

Hypoesthésie du voile du palais.

Pas d'anesthésie pharyngée.

On ne relève aucun trouble du côté des autres nerfs crâniens, la commissure labiale est bien un peu attirée vers la gauche, mais le fait est dû à une cicatrice à ce niveau.

Peut-être existe-t-il un léger rétrécissement bilatéral de la fente palpébrale avec légère enophtalmie sans myosis. Le sujet se plaint d'être énérvé, impressionnable, d'avoir des ébauches de crises nerveuses, des sueurs faciles, de l'essoufflement à l'effort. Il paraît présenter quelques déséquilibres neurovégétatifs.

La radioscopie du thorax, montre une transparence normale des deux poumons, des sinus clairs, un jeu normal du diaphragme, une accentuation des ombres hilaires avec taches calcaires au niveau du hile droit (côté de la cicatrice d'empyème), médiastin clair.

Malgré la difficulté qui existe chez les hommes sans cou, M. Garcin prit trois clichés.

Les quatre vertèbres cervicales sont tassées les unes contre les autres; les corps vertébraux des 2^e, 3^e, 4^e forment un bloc unique et seules leurs apophyses épineuses, qui d'ailleurs se touchent permettent de les compter; ce tassement des corps vertébraux va de profil avec une incurvation générale de la colonne cervicale, l'atlas est invisible.

Une radio antéro-postérieure ne laisse guère voir entre la première dorsale et le crâne qu'une vertèbre cervicale; enfin une radio prise la bouche ouverte, montre que les masses latérales de l'atlas sont peu distinctes et paraissent faire corps avec l'occipital.

Notons pour finir qu'il n'y a aucun signe d'ordre neurologique du côté des membres supérieurs. Que les recherches humérales du côté du sang ou du liquide cérébro-spinal ont été négatives et que l'état général est excellent.

Cette observation accompagnait, dans un article de la *Presse Médicale*, les observations de Sicard et Lermoyez, précédemment citées, et c'est à propos de ces observations que Rebierre, pour la première fois, posait la question des complications neurologiques du syndrome de Kilppel-Feil.

Chez son malade, le diagnostic de mal de Pott a été envisagé, mais non maintenu. Son aspect morphologique est exactement celui décrit par Feil : cou court, implantation basse des cheveux, limitation des mouvements. La radiographie montre des lésions importantes, tassement des vertèbres cervicales, occipitalisation de l'atlas. Le spina-bifida n'a pas été signalé pas plus que d'autres lésions congénitales.

Pour Rebierre, cette malformation serait due à une spondylite infectieuse de la première enfance et les manifestations actuelles seraient le fait d'un réveil de cette affection. Nous verrons plus loin ce que l'on peut en penser.

Nous nous trouvons en présence d'un tableau *clinique complexe intéressant un certain nombre de nerfs crâniens* et dont la distribution est hétérolatérale. *L'hypoglosse, le pneumogastrique, le spinal, le sympathique même sont atteints* et le diagnostic de leur atteinte est facile à reconnaître en étudiant la minutieuse observation de Rebierre. Il est peut être plus difficile de leur trouver une étiologie.

L'hypothèse d'une lésion vasculaire est facile à éliminer en se basant sur l'histoire de la maladie, et sur son évolution.

Une compression au niveau des vertèbres cervicales dans

la zone correspondant à CII, CIII, CIV expliquerait mieux cette symptomatologie du fait des nombreuses anastomoses les nerfs crâniens et du sympathique dans cette région.

IX

Observation de Delfosse et Smeesters

Enfant de quinze ans, opéré pour spina avec méningocèle à l'âge de six semaines. Il a eu la chance de guérir et de se développer à peu près normalement. La santé générale est parfaite. Extérieurement, syndrome caractéristique. Le symptôme dominant est la réduction extrême du cou. La tête est enfoncée dans la poitrine. En regardant le malade par derrière, on est frappé du fait que le cuir chevelu couvre la nuque. Cette implantation basse des cheveux constitue un second symptôme essentiel, il est bien prononcé chez le jeune malade qui porte, en outre, une petite touffe de poils un peu plus bas que le cuir chevelu. On sait que, très souvent, le spina-bifida s'accompagne d'un pareil symptôme. Scoliose très nette, légère déviation de la tête rappelant le torticolis congénital.

Les membres inférieurs sont normaux, les supérieurs sont bien constitués et capables de mouvements vigoureux. Ils présentent, toutefois, une anomalie assez intéressante de la *syncinésie*. Quand le sujet veut se servir d'une main pour exécuter un mouvement, l'autre main a tendance à produire simultanément le même mouvement. Ce phénomène est habituel chez l'enfant, mais très rapidement celui-ci arrive à se servir séparément de l'une et l'autre main. Chez notre sujet, il a fallu les efforts persévérants de la mère pour lutter contre ces mouvements conjugués qui subsistent encore sensiblement et qui entravent évidemment, l'apprentissage d'un métier délicat. Au point de vue intellectuel, développement pas très avancé. Le sujet est dans une classe d'anormaux où il a appris à lire et écrire.

Examen radiographique. — Il y a eu ici, spina-bifida réel de la co-

lonne cervicale avec méningocèle. Si nous examinons les épreuves radiographiques, nous trouvons l'ensemble des symptômes requis pour le classement du sujet, thorax cervical et raccourcissement du cou ; ce dernier symptôme en rapport non pas seulement avec une déviation du cou (la radio latéro oblique montre, en effet, une projection du cou en avant), mais avec une réelle anomalie de développement de la colonne cervicale.

Allant du thorax vers l'occiput, nous constatons, en effet, des malformations plus ou moins complètes de l'arc postérieur des vertèbres à partir de la troisième vertèbre dorsale avec plein épanouissement de la malformation au niveau des vertèbres cervicales. Il est absolument impossible de se rendre compte de l'intégrité numérique de la colonne cervicale, soit par fusion, soit par absence réelle de certains éléments.

Remarquons, en passant, le degré de cyphoscoliose dorsale et rappelons, à ce propos, que divers orthopédistes ont déjà cru pouvoir rapporter l'origine de certains cas de scoliose essentielle à un spina-bifida.

Enfin, faisons remarquer la cyphose basilaire ou abaissement exagéré de la fosse occipitale qui a été également signalée comme faisant partie du syndrome de Klippel-Feil.

Le souci d'être complet nous fait, seul, rapporter cette observation. Le syndrome de Klippel-Feil est manifeste tant au point de vue clinique, qu'au point de vue radiographique. Quant à la lésion neurologique, elle relève d'une *atteinte des noyaux gris centraux* et ne semble nullement en rapport avec le syndrome qui nous intéresse.

X

Observation de Lefort et Ingelrans

M... Raymond, né le 10 Janvier 1918.

L'enfant est amené au sanatorium de Zuydcoote, le 7 juillet 1921, pour torticolis évoluant depuis sept mois, d'après une fiche établie du

dispensaire d'Elbeuf, où il s'est présenté cinq semaines avant son arrivée au sanatorium.

A Elbeuf, on a constaté l'existence d'un torticolis et qui remontait à Janvier 1921. L'affection est attribuée à une chute.

Le père et la mère du sujet sont bien portants ; il est l'aîné de trois enfants et le seul qui présente une affection quelconque.

Il a été nourri au sein ; c'est à un an qu'il a eu sa première dent et il a fait ses premiers pas à onze mois.

On ne note aucune maladie antérieure.

Examen à l'entrée :

Le sujet est bien constitué, mais il présente une déformation analogue à celle du torticolis. La tête est tournée et inclinée vers la droite, le cou est court, le menton sur le plan sternal à la jonction de la colonne cervicale et de la colonne dorsale. On note une scoliose de compensation à concavité gauche et aussi une légère cyphose.

Il existe une légère déformation du massif facial un peu atrophiée dans sa moitié droite.

Les mouvements de la tête sont limités dans tous les sens, la 3^e vertèbre dorsale fait une saillie assez marquée et de là, la ligne des apophyses épineuses fait un léger plateau jusqu'à la 7^e dorsale inclusivement.

Cette partie de la colonne vertébrale est douloureuse à la pression.

L'enfant ne se baisse pas correctement : pour ramasser un objet par terre, il est forcé de s'asseoir, pourtant les muscles ne sont pas contracturés.

Du côté du système nerveux, on ne note rien de particulier, pourtant un *reflexe rotulien est un peu vif à droite, et à gauche le reflexe plantaire se fait en éventail.*

Radiographie :

Elle montre une colonne cervicale courte et tassée, l'insertion ster-

nale de la clavicule correspond à un plan qui passe par la 4^e vertèbre dorsale.

Il existe une ébauche de thorax cervical.

La 7^e cervicale est inclinée de droite à gauche et de haut en bas.

Elle porte deux côtes surnuméraires dont la droite est plus développée que la gauche.

La radiographie laisse deviner des vertèbres cervicales supérieures qui occupent une direction parallèle à la 7^e cervicale et pourtant l'occipital est plutôt incliné légèrement de haut en bas et de gauche à droite. La dernière cervicale est dorsalisée.

La première dorsale est remplacée par une hémivertèbre cunéiforme, dont la base est dirigée à droite, elle porte une seule côte à droite.

A gauche, la côte correspondante paraît unie à la sous-jacente et prendre insertion sur DII.

La 2^e dorsale a subi une bascule latérale vers la droite. Les arcs postérieurs paraissent déhiscents, elle donne insertion à deux côtes gauches et à une côte droite.

Pendant plus d'un an l'enfant est resté au sanatorium. On a observé aucune aggravation dans son état, il n'y a subi aucun traitement particulier, puisqu'il s'agissait d'anomalie vertébrale inaccessible à tout acte opératoire utile.

Cet enfant de trois ans présente un syndrome de Klippel-Feil absolument classique : cou court, limitation des mouvements, entraînant un véritable torticolis. L'examen radiographique confirme le diagnostic : tassement des vertèbres cervicales, thorax cervical, spina-bifida du niveau DII. Il existe en plus de nombreuses anomalies dans la région sous-jacente.

Neurologiquement, *il y a atteinte du faisceau pyramidal*, mais celle-ci n'amène, semble-t-il, aucune gêne de la marche, ni aucun trouble de la sensibilité. Seule, une modification des

reflexes tendineux et cutanés montre l'atteinte réelle de la moelle, l'enfant ayant largement dépassé l'époque où le signe de Babinski ne présente pas de signification pathologique.

XI

Observation de Roger, Reboul-Lachaux et Chabert

Un navigateur Stef..., âgé de 24 ans, entre le 7 Décembre 1925, à la clinique neurologique pour des sensations douloureuses paroxystiques de la main droite sous forme de crampes, entraînant la contracture en flexion des doigts, en particulier de l'index et pour une diminution de force de la main droite, apparues assez brusquement depuis deux mois environ. Il se plaint également, depuis un mois de céphalée nocturne. D'intelligence très fruste, il nous fixe très mal sur ses antécédents personnels et familiaux. Nous apprenons, fortuitement, qu'il a été opéré il y a un an pour perforation d'ulcus stomacal.

L'examen montre une attitude en demi-flexion de la main avec diminution nette de la force de flexion des doigts, une atrophie légère, mais nette de l'éminence thénar, un hypoesthésie de la face palmaire de l'index et du pouce, une exagération du reflexe stylo radial.

A signaler, en outre, un reflexe cutané plantaire en extension à droite sans aucun signe du côté des membres inférieurs, une voûte palatine ogivale avec nombreuses anomalies dentaires. Bordet-Wassermann négatif.

Une radiographie de la région cervicale faite en vue de rechercher la possibilité d'une lésion du rachis cervical inférieur susceptible d'expliquer ces troubles, ne montre pas l'altération de C^{IV} à D^I, sauf les apophyses transverses de G^{VII}, très légèrement hypertrophiques et, en particulier pas de spina-bifida.

Par contre, la radio montre des altérations nettes des vertèbres cervicales supérieures :

1° Une occipitalisation légère de l'atlas qui est plus grêle que d'habitude, est en contact étroit avec l'occipital et s'écarte, au contraire, beaucoup de l'axis. Il a conservé sa forme habituelle.

2° Une juxtaposition complète de C^{II} C^{III}. Les deux vertèbres ont leur hauteur et leurs formes normales, il n'y a aucun tassement des corps, mais le disque qui les sépare a complètement disparu, représenté seulement par un trait horizontal plus clair dans le bloc unique de C^{II} C^{III}. Il y a également coalescence des apophyses épineuses qui sont jumelles, conservant leurs dimensions normales, mais sans interstice entre elles.

3° Une longueur plus considérable de l'ensemble des apophyses épineuses cervicales.

Un nouvel examen du rachis cervical de ce malade, montre une souplesse normale du cou et aucune douleur à la mobilisation en tous sens. Comme sensibilité de la nuque et du cou pas de douleur à la pression pharyngée et rien d'anormal à l'examen du pharynx, aucune atrophie musculaire, aucune déformation et, en particulier, aucune diminution, ni augmentation de la hauteur du cou. Les cheveux ont leur implantation normale.

Dans cette observation, le syndrome de Klippel-Feil est très fruste. L'examen clinique est négatif, mais il existe à la radiographie une série de malformations qui s'apparentent sans conteste aux lésions des formes frustes du syndrome. Elles ne s'en rapprochent pas cependant suffisamment pour affirmer le diagnostic.

Nous citons cette observation par souci d'être complet. Wolgensinger en fait état dans sa thèse. Par ailleurs, elle ne manque pas d'intérêt surtout au point de vue neurologique et pathologique.

Nous nous trouvons en présence d'un malade qui présente :

— *des troubles amyotrophiques*, atrophie de l'éminence thénar type Aran Duchenne avec diminution de la force musculaire.

— *des troubles sensitifs*, hyposthésie de la face palmaire. On ne signale pas de troubles de la sensibilité thermique.

— *des troubles réflexes*, exagération du réflexe stylo-radial.

Divers diagnostics peuvent être envisagés devant une telle symptomatologie.

La sclérose latérale amyotrophique semble devoir être écartée. Les fibrillations caractéristiques n'étant pas signalées et la limite du territoire atteint est extrême.

Deux autres diagnostics semblent plus difficiles à éliminer :

La méningomyélite syphilitique étant donné les réactions positives du sang ;

La syringomyélie enfin est capable de réaliser un tel tableau, mais il semble bien que la dissociation thermo-analgésique caractéristique faisait défaut.

XII

Observations de Cornil

Ch. L..., mécanicien, âgé de 21 ans, se présente à nous à la clinique neurologique de Nancy le 30 Août 1927, présentant l'aspect caractéristique des hommes sans cou.

L'attitude et le faciès spécial sont ceux du syndrome de Klippel-Feil.

Les mouvements de la tête sont limités, surtout dans le sens latéral.

Il existe également l'implantation basse des cheveux et une réduction notable de la hauteur du cou. Les clavicules sont normales.

Antécédents héréditaires :

Père normal et bien portant, âgé de 57 ans.

Mère bien portante, âgée de 50 ans.

Ni frère, ni sœur. La mère n'a pas fait de fausses-couches.

Antécédent personnel :

Le malade est né à terme.

Les parents, tout d'abord ne s'apercevaient pas de la malformation de l'enfant et le considéraient comme normal jusqu'à deux ans. A ce moment, chute dans les escaliers sur la tête ; on remarqua alors la présence d'une déviation de la colonne vertébrale et il semble que le malade ait porté, par la suite, un appareil plâtré.

Il fut normal intellectuellement en classe et il a passé son certificat d'école supérieure.

Depuis deux ans, difficulté à remuer ses membres inférieurs. Il y a déjà 7 à 8 ans, le malade s'apercevait qu'il trébuchait facilement et ne tenait pas bien sur ses jambes.

Depuis deux ans également, dysurie. Le malade est obligé de pousser pour uriner et à d'autres moments ne peut retenir ses urines.

Il y a dix-huit mois environ, le matin, apparition d'une paraplégie qui s'accentue progressivement ensuite.

Toujours, il y a deux ans, érysipèle. Il y a six mois, ictère. Le 30 Août 1927, on constate l'attitude et le facies de Klippel-Feil. Les clavicules sont normales.

Le thorax est en tonneau avec saillie de la partie supérieure du sternum. Il y a enfoncement xyphoïdien.

Scapulum alatum qui disparaît dans l'élévation latérale et antérieure des bras.

Il existe de la lordose à concavité dorsale.

Le cou présente à sa face postérieure, une forte saillie du trapèze. La nuque est plate en coup de hache.

La face antérieure montre le menton rapproché du sternum. La branche inférieure du maxillaire ne peut s'élever au-dessus de l'horizontale.

Quand le malade hausse les épaules, le creux sus-claviculaire n'est pas augmenté. Il y a une légère limitation dans l'élévation des bras.

Il existe une hémiparésie spastique droite avec association de paraplégie. Le thorax est déformé en raison d'une gibbosité dorsale.

Les réflexes tendineux sont très vifs et cloniques aux membres inférieurs et au membre supérieur droit.

Les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens sont normaux. Le signe de Babinski est net à droite, ébauché à gauche.

La percussion de la clavicule gauche détermine une flexion brusque à droite du membre supérieur.

Pas de trouble de la sensibilité objective et subjective.

Les pupilles sont égales et leurs réactions sont normales.

Il y a des troubles sphinctériens ; dysurie. Quelques mictions involontaires et souvent le malade est obligé de pousser pour uriner.

Il n'y a pas de constipation.

L'examen viscéral, thoracique et abdominal, n'indique rien de particulier. Un Wassermann du sang est négatif.

Radiologiquement, on constate une occipitalisation de l'atlas très accentuée.

La soudure des corps de 1^{re}, 2^e, 3^e vertèbres cervicales.

La coalescence des apophyses épineuses de la 2^e et de la 3^e vertèbres cervicales.

La radiographie antéro-latérale ne montre pas de spina-bifida, ni cervical, ni dorsal, ni lombaire, ni sacré.

Le 20 Août 1928, lors d'un nouvel examen du malade, on constate : le malade semble légèrement amélioré.

L'aspect extérieur est le même qu'à l'examen précédent.

Examen neurologique : Il y a hyperréflexivité tendineuse.

Les réflexes tendineux rotuliens sont polycinétiques, clonus pyramidal déclenché par la percussion.

Les réflexes cutanés abdominaux existent des deux côtés, cependant plus vifs à gauche.

Le réflexe cutané plantaire : à gauche montre une très légère ébauche d'extension ; à droite montre le signe de l'éventail. Le gros orteil n'est pas franchement en extension. En répétant l'excitation, on obtient l'extension très nette du gros orteil et une ébauche d'extension des autres orteils.

Le réflexe crémastérien est très net à gauche, ébauché à droite.

Il existe une ébauche de réflexes d'automatisme des raccourcisseurs.

Troubles sphinctériens : Persistance de la dysurie légère.

Pas de troubles de la sensibilité superficielle et profonde.

Pas de troubles de la sensibilité thermique.

Amyotrophie très marquée du mollet A 25 cm. de la malléole péronière :

Le mollet gauche mesure 28 cm.

Le mollet droit mesure 30 cm.

A 20 cm. de l'épine iliaque antéro-supérieure :

La cuisse gauche mesure 40 cm.

La cuisse droite mesure 41 cm. 5

Le diagnostic paraît certain : aspect caractéristique d'homme sans cou, limitation des mouvements de la tête, lordose marquée. A la radiographie, soudure des trois premières cervicales avec coalescence des apophyses épineuses de C^{II} et C^{III}. Pas de spina-bifida visible à la radiographie.

L'examen neurologique montre une *paraplégie spasmodique* avec exagération des réflexes, signe de Babinski. Il n'y

a pas de troubles de la sensibilité. Cette paraplégie est nettement plus marquée à droite et il y a de plus atteinte du membre supérieur droit. Ces divers symptômes sont apparus d'une manière progressive en six à huit mois ; il semble bien que l'évolution tende vers une quadriplégie.

L'étiologie est assez difficile à établir. La réaction de Wassermann négative nous permet d'éliminer dans une certaine mesure la spécificité. La progression lente des symptômes nous permet d'envisager une atteinte spinale pure, vraisemblablement par dégénérescence ou compression, sans qu'il soit possible de l'affirmer d'une manière certaine.

XIII

Observation de G. Guillaïn et P. Mollaret

M. D... François, âgé de trente-trois ans, employé de bureau, vient consulter à la Salpêtrière, le 18 Novembre 1930, pour des troubles paralytiques des membres.

Le début de l'affection remonterait à l'hiver 1917-1918, alors que le sujet était mobilisé dans l'infanterie. Les premiers symptômes constatés furent une sensation de fourmillements dans la jambe droite, ainsi qu'une diminution de force gênant progressivement la marche. Le malade est très affirmatif sur le caractère insidieux et progressif de ces troubles ainsi que sur l'absence de tout antécédent infectieux et traumatique.

L'augmentation progressive de la paralysie entraîna le renvoi du sujet à l'arrière et ultérieurement sa réforme. Il reprit alors son métier de cultivateur, mais il fut obligé de le quitter en 1919 parce que le membre supérieur droit se prit à son tour. La paralysie s'accompagna des mêmes fourmillements et présenta le même caractère progressif.

Pendant dix ans, l'état fut sensiblement stationnaire, correspondant

très exactement, semble-t-il, au tableau d'une hémiplegie spinale ascendante chronique droite, l'intégrité de la face étant toujours complète.

Au début de l'année 1930, des troubles identiques apparurent du côté gauche : le membre inférieur se paralysa peu à peu, en même temps que le malade ressentait quelques fourmillements au niveau du bras gauche. Il se constitua ainsi une nouvelle hémiplegie gauche présentant les mêmes caractères de progression ascendante.

L'examen du malade à son entrée à la Salpêtrière montre d'emblée l'existence de cette quadriplégie spasmodique à prédominance droite. Elle est nette dans la marche et dans la station debout : la paralysie et la contracture sont du type pyramidal le plus pur ; les reflexes tendineux sont exagérés aux quatre membres ; le signe de Babinski est bilatéral, mais plus marqué du côté droit ; le clonus du pied est net du même côté ; les reflexes crémastériens et cutanés abdominaux sont normaux.

Il n'existe pas de troubles sensitifs, sauf peut-être une légère hyposthésie au niveau de la main droite ; l'intégrité des sensibilités thermiques et douloureuses est complète. Il n'existe aucun trouble trophique ; on remarque cependant une légère cyanose des deux mains, surtout de la droite.

Il n'existe aucun réflexe de défense, pas même à l'état d'ébauche. Il n'y a pas de troubles cérébelleux. Les sphincters fonctionnent normalement, mais le malade accuse une légère diminution de la puissance génitale depuis quatre ans.

Il importe de noter l'intégrité complète de tous les nerfs crâniens. Les mouvements les plus fins des muscles de la face sont conservés, le réflexe naso-palpébral est normal.

L'examen oculaire, pratiqué par le Docteur Lagrange montre : une acuité de 10/10 des deux côtés des pupilles régulières et réagissant normalement, une motilité oculaire normale, des fonds d'œil normaux.

Il n'existe aucune modification du psychisme.

L'examen révèle à côté de ce syndrome neurologique l'existence

d'une malformation du rachis cervical. L'aspect actuel du malade correspond très exactement à celui des hommes sans cou. La tête semble continuer directement le thorax : la racine des cheveux est abaissée. La tête est, dans l'ensemble, fléchie en avant, mais il existe une petite asymétrie ; l'épaule droite est un peu plus basse que la gauche et la tête présente une légère flexion gauche et une légère rotation droite. Peut-être existe-t-il également une asymétrie minime du développement des deux moitiés de la face.

Cette déformation du rachis cervical n'entraîne qu'une faible limitation des mouvements et ceux-ci demeurent absolument indolents.

Il est difficile de préciser la date exacte de cette déformation ; elle est certainement très antérieure à la quadriplégie ; elle existait quand le sujet a passé le conseil de révision, elle remonte très probablement à l'enfance.

Les épreuves radiographiques montrent que cette déformation correspond à une malformation complexe du rachis cervical. Il semble que la septième et la sixième vertèbre cervicale soient à peu près normales. Les cinquième et quatrième vertèbres sont nettement basculées en bas et en arrière, en même temps qu'elles présentent une réduction globale de leur volume ; cette réduction est telle que leurs apophyses épineuses tendent à être recouvertes par celles de l'axis. Au-dessus d'elles existe un bloc compacte, correspondant sans doute aux trois premières cervicales intimement soudées.

Il est à peu près impossible de distinguer ce qui peut revenir à chacun d'entre elles, sauf pour l'apophyse épineuse de l'axis. En particulier, les masses latérales de l'atlas ne peuvent pas être retrouvées, d'autre part l'apophyse odontoïde est extrêmement difficile à caractériser, d'autant que la seule incisive médiane que le malade ait conservée se projette sur l'emplacement normal de celle-ci. Il importe de noter par contre qu'il n'existe pas de spina-bifida associé. Tous les arcs postérieurs paraissent nettement fermés ; peut-être celui de la cinquième vertèbre

cervicale présente-t-il un léger rétrécissement de sa moitié droite, mais la continuité est complète. Il faut faire la part à ce point de vue, du rôle de la bascule postérieure de cette vertèbre et de la vertèbre sus-jacente.

Nous avons fait radiographier systématiquement tout le rachis ; nous n'avons constaté l'existence d'aucune malformation osseuse.

L'examen des différents organes est tout à fait négatif. L'état général est très bon ; la tension artérielle est de 14-8, les urines ne contiennent ni sucre ni albumine.

Le diagnostic chez ce malade paraît indiscutable. L'aspect est classique, l'examen radiographique nous le confirme.

Nous pouvons ajouter que ce malade présentait une légère surélévation de l'omoplate gauche. Il est difficile de lui attribuer une valeur certaine étant donné que ce malade est depuis longtemps hémiplégique de ce côté, mais il semble à la mensuration que cette omoplate soit sensiblement plus élevée que la droite.

L'examen neurologique nous met en présence d'une *quadriplégie* que les auteurs ont qualifié de *double hémiplégie spinale* ascendante chronique. Ce diagnostic correspond à une étiologie encore incertaine. Si certains auteurs se rallient à l'opinion de Charles K. Mills et veulent voir dans cette affection une entité clinique autonome, d'autres, au contraire, en font un syndrome commun à de nombreuses affections. Nous n'avons pas dans ce travail à prendre part à ce point de vue et nous nous bornerons à retenir qu'il s'agit d'une atteinte strictement médullaire ne s'accompagnant d'aucun trouble du liquide céphalo-rachidien.

La ponction lombaire donnait les résultats suivants :

Tension : 23 cent. d'eau en position couchée).

Lymphocytes : 0,1 par mm³.

Albumine : 0 gr. 22.

Réaction de Pandy : négative.

Réaction de Weichbrodt : négative.

Réaction du benjoin colloïdal : 0000002221000000.

L'épreuve Queckenstedt-Stookey montre l'absence d'un blocage sous-arachnoïdien qui, rapprochée de l'absence de dissociation albumino-cytologique permet d'éliminer l'idée d'une compression médullaire.

En reprenant les observations précédentes, nous avons relevé, au fur et à mesure, une séméiologie nerveuse assez variée : troubles des réflexes, troubles sensitifs, troubles moteurs. Ces différents symptômes peuvent se grouper dans des syndromes particuliers qui sont :

A) *Syndrome de compression radiculaire postérieure* donnant par conséquent une symptomatologie où l'élément douleur est prédominant. Dans ce premier groupe se rangent les observations I (Lance), II (Bertolotti).

B) *Syndrome de compression radiculaire plus étendu* atteignant les racines médullaires, les nerfs crâniens, le sympathique et amenant des troubles moteurs, trophiques, plutôt que sensitifs. C'est dans ce deuxième groupe que prennent place les observations IV (Petresco-Poissonnier), VII (Roger et Astier), VIII (Rebierre).

C) *Syndrome essentiellement médullaire*, compression, modification, dégénérescence. A ce groupe appartiennent les observations VI (Sicard et Lermoyez), X (Lefort et Ingelrans).

XI (Roger, Reboul-Lachaux), XII (Cornil), XIII (Guillain et Mollaret).

D) *Des associations de lésions congénitales, osseuses, musculaires, nerveuses*, et dans ce groupe rentrent les observations III (Bertolotti et Mattiolo), V (Sicard et Lermoyez), II (Delfosse et Smeesters).

Nous nous trouvons par conséquent en présence d'une symptomatologie nerveuse très variée affectant des modalités cliniques diverses. Est-il possible de trouver une pathogénie capable de relier entre eux ces faits et de les rattacher au syndrome de Klippel-Feil ? C'est ce que nous allons tenter d'envisager, mais pour cela nous reviendrons auparavant sur la pathogénie du syndrome lui-même.

CHAPITRE III

Pathogénie

I. — PATHOGÉNIE DU SYNDROME.

L'opinion de Feil serait la suivante : Il existe avant tout une lésion médullaire congénitale qui s'accompagne d'une déhiscence des arcs vertébraux. Cette déhiscence se produisant au niveau des premières vertèbres cervicales n'a plus au-dessus d'elles d'arc vertébral pour la protéger, la renforcer, empêcher son écartement; il en résulte une diminution de la résistance du rachis cervical qui n'étant plus soutenu devient plus fragile. Sa résistance est encore amoindrie par l'apparition tardive de centres d'ossifications cervicaux. Le point osseux destiné au corps de chaque vertèbre cervicale n'apparaît que dans le quatrième mois, tandis qu'il débute beaucoup plutôt (vers le 45^e jour) dans les segments dorsaux, lombaires.

Par suite de la non fermeture des arcs postérieurs, la partie antérieure des vertèbres cervicales est très fragile. A ce stade où elle n'est encore qu'ébauchée, et sans trace d'ossification. Un traumatisme, une pression amniotique se produisant au cours de la grossesse du 3^e au 4^e mois par exemple, qui serait impuissant à entraver le développement d'un rachis normal peut retenir par contre sur ce segment cervical mal soutenu.

Telle est la théorie que soutint Feil dans sa thèse. Elle a

été admise par de nombreux auteurs comme la plus satisfaisante.

Mutel, cependant dans son rapport au V^e Congrès d'Orthopédie, en 1924, sur le spina-bifida, la rejette. Il part de ce principe : « Réservons, dit-il, le nom de spina-bifida à la lésion médullaire et donnons à l'image radiographique d'une déhiscence de l'arc, celui :

d'hiatus lorsqu'elle est l'indice d'une ossification encore inachevée ou d'une simple variété morphologique ;

de fissure, lorsqu'elle est l'indice d'une malformation osseuse pure ;

de rachischisis, lorsqu'elle est l'indice d'une malformation osseuse symptomatique d'un spina-bifida.

Cette définition étant établie, Mutel nie dans le syndrome de Klippel-Feil l'existence d'un spina-bifida. La lésion osseuse relevée anatomiquement et radiologiquement ne serait qu'une simple fissure. Pour appuyer cette théorie, il se base sur les deux faits suivants :

1° Les lésions osseuses considérées se trouvent dans la région cervicale supérieure, ce qui n'est pas le lieu d'élection du spina-bifida.

2° L'absence de troubles nerveux et de lésions cutanées est particulièrement surprenante dans une malformation aussi importante avec des désordres osseux aussi considérables.

A la première objection, il est facile de répondre que bien souvent la déhiscence vertébrale n'est pas vue, car elle se trouve dans une région difficile à radiographier. D'autre part, étant donné l'intensité des troubles osseux et les modifications de rapport, les épreuves radiographiques sont souvent difficiles à interpréter ; que seul un examen anatomique pourrait déceler le spina-bifida, comme dans l'observation de MM.

Klippel et Feil. Cette malformation étant relativement bien tolérée par les malades, les pièces anatomiques sont rares et nous n'en connaissons que deux à l'heure actuelle, celle de Feil et celle de Crouzon et Liège et toutes deux présentent un spina-bifida. A notre avis, le spina-bifida est moins rare qu'on ne le pense dans la région cervicale, mais il est difficile à mettre en évidence.

A la deuxième objection, l'absence de troubles cutanés, on peut répondre qu'il en existe dans une de nos observations (IX Delfosse et Smeesters) et que nous ne savons pas jusqu'à quel point l'implantation basse des cheveux, qui est un des symptômes les plus constants du syndrome, peut être assimilée à l'hypertrichose de la région sacrée au cours du spina-bifida.

Quant à l'absence de troubles neurologiques, on ne peut opposer que les observations que nous avons rassemblées. Les complications d'ordre neurologique que Mutel en 1924 refusait au syndrome de Klippel-Feil existent réellement.

II. PATHOGÉNIE DES COMPLICATIONS NERVEUSES

Nous admettons personnellement la théorie de Feil sur la pathogénie du syndrome et de ce fait nous nous trouvons en présence de deux facteurs qui peuvent tenir sous leur dépendance les lésions neurologiques observées.

1° *La lésion osseuse* telle que nous le font connaître les pièces anatomiques ;

2° *Le spina-bifida*, c'est-à-dire la lésion médullaire congénitale.

A) LA LÉSION OSSEUSE.

Si nous examinons les deux seules pièces anatomiques que nous ayons à notre connaissance, nous voyons :

Dans l'observation de Feil : Une masse cervico-dorsale. Un long et large orifice intéressant la partie postérieure de toutes les vertèbres cervicales jusqu'au crâne. Cette ouverture est assimilable à un large spina-bifida. Un aplatissement d'avant en arrière de toute la masse. La présence d'un canal transversaire destiné à contenir l'artère vertébrale. « Ce canal communique par plusieurs orifices avec la cavité médullaire ; il est probable que chaque orifice répondait à un nerf rachidien et représente le reliquat d'une vertèbre cervicale. On ne comptait que six orifices à droite et cinq orifices à gauche ». Ces orifices sont irréguliers surtout du côté gauche, très rapprochés séparés les uns des autres par un pont très mince de tissu osseux, très suffisant pour livrer passage aux nerfs rachidiens sans les comprimer... Comme nous n'avons noté aucun trouble de l'innervation, nous devons penser que le nombre des racines était normal et les deux racines qui manquaient d'orifices devaient emprunter une autre voie ».

Dans l'observation de Crouzon et Liège, il s'agit encore d'une *masse cervico dorsale* atlas et axis fusionnés, absence d'apophyse odontoïde.

La face antérieure lisse présente des tries transversales indiquant la place des disques intervertébraux.

Sur la face latérale droite, on note l'absence de canal transversaire et la présence de quatre orifices rapprochés, séparés, les uns des autres par un pont osseux et qui devaient livrer passage aux nerfs rachidiens.

Sur la face latérale gauche qui présente les mêmes carac-

tères anatomiques, on ne trouve que cinq orifices de sortie pour les nerfs rachidiens.

La face postérieure présente une forte inclinaison des lames vertébrales de la première pièce réalisant un orifice triangulaire à sommet inférieur. Cet orifice pour les auteurs serait peut-être une ébauche de spina-bifida analogue à celui que présente la pièce anatomique de Feil.

La réduction numérique des orifices de sortie des nerfs rachidiens est intéressante à noter. Elle existe dans les deux observations et ces deux malades ne présentèrent jamais de troubles de l'innervation. On est donc amené à conclure, avec les auteurs, que les racines empruntaient une autre voie. Il semble y avoir eu adaptation réciproque de la moelle et du rachis, ce qui peut s'expliquer par le fait que les points osseux apparaissant très tardivement, les vertèbres offrent une faible résistance relative, et par conséquent, au cours de l'affaissement et du tassement, il y aurait eu moulage de la substance cartilagineuse autour des vaisseaux et des nerfs sans gêner en aucune façon leurs fonctions.

Si nous examinons ces pièces anatomiques, nous sommes obligé de rejeter la théorie qui voudrait voir dans une telle lésion le résultat d'une infection aiguë, d'une spondylite de la toute première enfance, capable de se réveiller et de provoquer des lésions d'ordre neurologique. En effet, nous ne trouvons rien qui puisse rappeler en quoi que ce soit, ce que l'anatomo-pathologie nous montre d'habitude dans les processus infectieux osseux. Nous pensons d'ailleurs que si ce diagnostic était soulevé, il ne s'agirait vraisemblablement pas d'un syndrome de Klippel-Feil tel que les auteurs l'ont décrit, tel que Feil en a fixé la pathogénie, mais bien d'une affection capable de réaliser un tableau clinique très voisin. C'est ce

que l'on trouve dans les observations de Ingelrans et Cyssau, de Noïca et Bagdasar. Dans ces deux cas, on avait affaire à un *mal de Pott sous-occipital ancien* simulant le syndrome de Klippel-Feil.

Si nous examinons l'évolution du syndrome d'une part, des complications nerveuses d'autre part, nous voyons que dans tous les cas ces dernières apparaissent après un laps de temps plus ou moins grand. Par conséquent, le processus infectieux capable de créer la lésion osseuse aurait évolué, à bas bruit, sans léser en quoi que ce soit les méninges, les racines, la moelle. Cela semble de prime abord fort improbable lorsque l'on pense à l'intensité de l'infection capable de créer une telle malformation !

L'apparition des complications neurologiques serait due, suivant cette théorie, à un réveil du processus infectieux. Rien dans l'évolution clinique des observations que nous avons étudiées ne permet d'y songer. Dans tous les cas, nous avons eu affaire à des lésions évoluant lentement, d'une manière progressive, sans atteinte de l'état général, sans aucun des signes capables de faire penser à une lésion infectieuse.

Des théories mécaniques semblent plus satisfaisantes. La lésion osseuse évoluant lentement, au fur et à mesure de la croissance serait peut-être capable d'expliquer quelques symptômes comme ceux observés dans les observations I et II par exemple. Les faits observés au cours de la sacralisation de la cinquième lombaire, nous permettent de raisonner par analogie.

Pourtant, cette théorie est loin de tout expliquer, et en particulier certaines lésions du faisceau pyramidal qui ne relèvent pas d'une compression.

Ce sont ces troubles que Guillain et Mollaret avaient es-

sayé d'expliquer en soulevant l'hypothèse d'une compression des artères collatérales métamériques des artères spinales, compression entraînant une ischémie relative des segments médullaires correspondants, et déterminant, en particulier, la dégénérescence du faisceau pyramidal.

Il semble cependant difficile d'admettre une lésion compressive intéressant uniquement les artères, et laissant intacte les racines rachidiennes. L'association de troubles sensitifs, trophiques, dans le domaine radiculaire fait cependant défaut dans leur observation.

Nous pouvons donc conclure que queiles que soient les théories émises, la lésion osseuse en elle-même ne peut être rendue responsable des lésions neurologiques que nous avons relevées dans les diverses observations que nous rapportons. Sans être à rejeter complètement, elle s'avère cependant nettement insuffisante.

B) LE SPINA-BIFIDA.

Les lésions neurologiques au cours du spina-bifida sont connues depuis longtemps et leur diversité est très grande. Les auteurs qui ont étudié ces lésions ont été amenés à formuler des théories pathogéniques basées sur la clinique, sur le résultat d'interventions chirurgicales, sur l'embryologie. Ces théories se ramènent schématiquement à deux grandes théories qui sont :

La théorie mécanique ;

La théorie congénitale ;

Et à une troisième qui s'inspire de l'une et de l'autre et que nous appellerons *mixte*.

Théorie mécanique. — Cette théorie a été invoquée par

différents auteurs, en particulier par Vallas et Cotte, Wolker, Cramer, Grassner, Laroyennie et Ricard, Gelpke, etc... La symptomatologie qu'elle révèle est celle d'une compression. Les causes en sont variables, les auteurs précédents ont signalé :

— *Des tumeurs extra-durales*, développées par exemple au dépend de la lame épithélio-séreuse, fibrome, lipome, chondrome, angiome, ostéome, ou tumeurs mixtes.

— *Des tractus fibro-élastiques*. Le spina-bifida ayant une tendance spontanée à la guérison, il se forme souvent des cicatrices, or, qui dit cicatrices dit adhérences, celles-ci sont formées par des débris de la lame épithélio-séreuse, elles sont unies au tube nerveux, aux filets qui en émergent, aux enveloppes, au squelette environnant, à la déhiscence vertébrale, à la face profonde de la peau. L'évolution de la moelle et du rachis n'étant pas la même, ce dernier allongeant plus vite, on conçoit que ces processus fibro-élastiques, au moment des poussées de croissance puissent amener des tiraillements, entraînant par la suite des dégénérescences, ascendantes, descendantes, d'où une symptomatologie variée.

C'est à cette théorie mécanique que l'on peut rattacher certaines de nos observations.

Dans l'observation II (Bertolotti), la symptomatologie est sans doute due à la présence d'une malformation visible à la radio : une côte surnuméraire. L'observation I (Lance) lui est en tous points superposable à l'intensité près des symptômes. Toutes deux présentent une localisation précise des symptômes, avec une zone nettement définie des troubles de l'innervation. Il nous semble facile d'admettre que dans les deux cas nous avons affaire à une compression.

L'observation IV (Petresco-Poissonnier) nous montre

une contracture du sterno-cléido-mastoïdien que nous avons attribuée à l'atteinte du spinal.

Dans l'observation VII (Rebierre), les nerfs crâniens, le sympathique, nous montrent des lésions plus accentuées, mais qui relèvent certainement de la même cause et qui peuvent être rattachées à l'évolution du spina au même titre que les observations précédentes.

Les observations VII (Roger et Astier), VI (Sicard et Lermoyez) nous montrent encore des compressions médullaires d'intensité variable, entraînant soit des troubles réflexes, soit une véritable hémiparésie.

Mais cette théorie pour satisfaisante qu'elle soit, n'explique cependant pas tout et l'on a été amené à formuler une autre théorie pathogénique.

Théorie congénitale. Cette théorie s'appuie sur une malformation congénitale de la moelle pour expliquer les phénomènes neurologiques que l'on observe au cours du spina-bifida. Il s'agirait d'une myélodysplasie, qu'elle soit due à l'évolution d'un myélocyte aréal (Denucé, Léri) à une lésion d'ordre syringomyélique (Klippel et Feil) à des lésions médullaires, épendymaires (Fuchs) : « elle peut rester latente pendant un certain temps, puis se développer et se traduire cliniquement par des troubles nerveux divers. Cette myélodysplasie serait accompagnée dans la plupart des cas d'une déhiscence vertébrale siégeant sur l'arc postérieur d'une ou plusieurs vertèbres » (Rigondet).

De nombreuses observations ont été publiées à l'appui de ces opinions, nous en résumerons quelques-unes ici et nous verrons combien elles se rapprochent des nôtres.

Nous ne ferons que citer l'observation de *Klippel et Feil*. « *Syringomyélie et spina-bifida combinés* », car la sympto-

matologie très basse ne permet aucune comparaison avec nos observations.

L'observation de *Léri* est plus intéressante.

Il s'agissait d'un malade de 47 ans qui, à partir de 40 ans, avait eu des troubles sensitifs et moteurs, névralgie du grand nerf sous-occipital gauche, atrophie musculaire du bras et de l'épaule à topographie précise, anesthésie dissociée à type syringomyélique portant des deux côtés sur le domaine des quatre premiers segments cervicaux, abolition des réflexes radio et cubito promoteurs, avec conservation des réflexes olécrâniens et radio-fléchisseurs. Or, il existait un spina-bifida au niveau de C^{III}.

Nous rapporterons encore dans cet ordre de faits, l'observation de *Cantaloube et Picheral* : *Syndrome syringomyélique congénital et spina-bifida occulta cervico-dorsal*.

Il s'agissait d'un jeune homme de 20 ans fortement scoliothique et qui avait été amené fortuitement à consulter. Il présentait une atrophie musculaire, type Aran Duchenne avec légère déficience motrice, zone d'hypo et d'hyperesthésie au niveau des deux bras, des troubles sensitifs, vaso-moteurs et trophiques. Pas de signes apparents de spina, mais incontinence d'urine dans l'enfance. La radiographie montrait un rachischisis de C^{VII}, D^I, D^{II}, D^{III}.

Il est donc intéressant de rapprocher ces deux observations de celle de Roger, Reboul-Lachaux et Chabert (XI). Nous avons déjà souligné le caractère très fruste du syndrome de Klippel-Feil et nous avons soulevé l'hypothèse d'une syringomyélie.

Nous voyons ici que des observations de spina-bifida avec lésion de cette variété ont déjà été signalées. Dans l'observation XI, atteinte de C^{II}, C^{III}, ici atteinte de C^{III} dans un

cas, C^{VII} à D^{III} dans l'autre. Même symptomatologie, même atrophie Aran Duchenne, même latence des lésions, il nous semble facile de pouvoir, en les comparant, les assimiler l'une à l'autre.

Dans un autre ordre de faits, P. Marie et Léri rapportent l'observation d'un malade âgé de 46 ans, porteur d'un spina-bifida latent qui s'était manifesté à partir de cet âge par une quadriplégie progressive, atteignant successivement le membre supérieur et inférieur gauches, puis l'inférieur et le supérieur droits. L'examen des réflexes montrait une lésion immédiatement au-dessus du 8^e segment cervical, or la radiographie montre une scissure congénitale de C^{VII}.

Harvier et Chabrun présentèrent à la Société Médicale des Hôpitaux, l'observation suivante : « *Torticolis congénital, quadriplégie incomplète d'apparition tardive et en évolution progressive. Spina-bifida occulta.* »

Il s'agissait d'un homme de 54 ans atteint de torticolis congénital qui avait vu se constituer en quatre étapes successives une quadriplégie. L'impotence commença par le membre inférieur droit, gagna le membre supérieur du même côté, puis le membre inférieur du côté opposé et enfin le membre supérieur. Il s'agissait d'une quadriplégie organique, flasque, incomplète, prédominant à droite. La force musculaire était considérablement diminuée, la station debout et la marche impossibles. Tous les réflexes tendineux et osseux conservés et plus vifs à droite, ni troubles sensitifs, ni troubles sphinctériens. Liquide céphalo-rachidien normal. Une radiographie décéla la présence, au niveau de C^{VI}, C^{VII}, D^I, d'un spina-bifida non apparent extérieurement. L'épreuve du lipiodol démontra la perméabilité des espaces sous-arachnoïdiens.

Ces observations trouvent naturellement leur place à côté de celles de *Guillain et Mollaret* (XIII), *Cornil* (XII), *Sicard et Lermoyez* (VI), *Lefort et Ingelrans* (X).

Dans l'observation de *Guillain et Mollaret* l'aspect clinique est identique à celui que présente le malade de *Harvier et Chabrun*, et le malade de *Pierre Marie et Léri*; même évolution, lentement progressive, atteinte successive des quatre membres. L'épreuve de *Stookey*, l'examen du liquide céphalo-rachidien montrèrent qu'il ne pouvait s'agir d'une compression médullaire, tout comme dans l'observation de *Harvier et Chabrun*.

L'observation de *Cornil* nous montre un aspect clinique exactement superposable, il s'agit plus d'une paraplégie, mais il est incontestable que le membre supérieur se prend à son tour.

Dans les observations de *Sicard et Lermoyez*, de *Lefort*, *Ingelrans*, il y a là aussi atteinte de la moelle, et du faisceau pyramidal mais moins marquée.

En résumé la théorie mécanique peut dans une faible part expliquer certains symptômes de compression radiculaire.

La théorie congénitale explique mieux les lésions plus spécialement médullaire.

Il est donc logique d'admettre dans l'état actuel de nos connaissances *la théorie mixte* admise par de nombreux auteurs tels que *Rechlinghausem*, *Chiray*, *Margulis*, *Beck*, etc... elle a le mérite d'expliquer, suivant les cas, ce que chacune des théories précédentes trop rigoureuse était incapable de faire.

Il existe un point encore que nous avons signalé à plu-

sieurs reprises dans les observations que nous publions : la latence considérable parfois de ces lésions.

Les observations de spina-bifida ont été publiées bien souvent. A la suite d'un traumatisme apparaissent, par exemple, des symptômes que le blessé a tendance à rattacher au choc, mais qui proviennent, en réalité, du spina. Il existe même des erreurs de diagnostic, le rachischisis ayant été étiqueté fracture du rachis (Auvray). Par conséquent, il ne fait pas de doute qu'un traumatisme, une affection intercurrente vienne réveiller pour ainsi dire des lésions latentes et si ce *primum movens* vient à manquer, la lésion restera silencieuse.

Dans d'autres cas encore, c'est l'évolution même de la lésion qui vient provoquer les complications et c'est dans cet ordre que se rangent la plupart de nos observations, qu'il s'agisse de brides cicatricielles, de malformations, de l'évolution d'un myélocyte aréal, de la constitution d'une cavité syringomyélique, etc...

Si nous regardons maintenant l'ensemble des observations que nous venons de rapporter, nous voyons que nous pouvons les grouper schématiquement en quatre grands groupes :

1° Dans le premier, nous pouvons mettre le spina-bifida latent sans lésions neurologiques, tel que l'on pouvait le voir par exemple si pour une raison quelconque on avait pratiqué une radiographie chez le malade de Pierre Marie avant l'apparition des troubles nerveux. Nous pourrions écrire alors :

spina-bifida + *rachischisis*

2° Dans le second groupe, nous placerons l'observation de Harvier et Chabrun et nous écrirons :

spina-bifida + rachischisis + lésions neurologiques

3° Dans le troisième, nous ferons entrer les observations de syndrome de Klippel-Feil non compliquées de troubles nerveux.

spina-bifida + rachischisis + tassement

4° Dans le quatrième enfin, nous mettrons comme type l'observation de Cornil.

*spina-bifida + rachischisis + tassement
+ lésions neurologiques*

Il nous semble donc que, entre les deux groupes extrêmes se trouve inclus tout un processus évolutif particulier. Il y a concordance manifeste entre les groupes 1 et 3, 2 et 4, ce qui les sépare est justement ce qui caractérise le syndrome de Klippel-Feil. Or, si nous examinons les observations de Harvier et Chabrun, de Pierre Marie et Léri, nous pouvons trouver la cause de cette différence : en effet, dans ces deux observations, le rachischisis siège au niveau de C^{VI}, C^{VII} avec une colonne osseuse sus-jacente capable par conséquent d'opposer une résistance suffisante à l'établissement de la malformation. C'est l'illustration de la théorie de Feil sur la pathogénie du syndrome qui porte son nom et que nous avons rappelée plus haut.

En résumé. --- Il s'agit donc bien d'une lésion congénitale se formant lentement, évoluant de même et qui, au moment de la croissance, à la puberté, ou à l'occasion d'un phé-

nomène intercurrent quel qu'il soit peut se compliquer de lésions d'ordre neurologique.

Il est incontestable que ces malades peuvent présenter d'autres malformations congénitales indépendamment de celle que nous avons étudiée.

Elles peuvent être :

Osseuse, élévation congénitale de l'omoplate ;

Musculaire, comme dans l'observation de Sicard et Lermoyez (V) ;

Nerveuse, même et c'est dans cette catégorie que nous placerons l'observation de Delfosse et Smeesters (IX).

Conclusions

Dans les treize observations de syndrome de Klippel-Feil que nous avons étudiées dans ce travail, nous avons relevé une riche symptomatologie neurologique :

- Troubles reflexes;
- Troubles sensitifs;
- Troubles moteurs;
- Troubles trophiques.

Ces symptômes étaient la traduction clinique d'une atteinte :

- de la moelle,
- des nerfs rachidiens,
- des nerfs crâniens,
- du sympathique.

La connaissance de pareils faits dans le syndrome de Klippel-Feil, leur étude systématique, clinique et radiologique, permettra, dans bien des cas, de poser un diagnostic précis et de trouver le déterminisme de certains syndromes fonctionnels ou douloureux d'étiologie jusque-là mystérieuse.

L'étude de la pathogénie de ces troubles nous a permis de confirmer l'opinion de Feil, quant au rôle du spina. Le spina-bifida est à la base de la lésion osseuse comme il est à la base des complications neurologiques qui l'accompagnent.

Vu, le Doyen :

BALTHAZARD.

Vu, le Président :

G. GUILLAIN.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

S. CHARLÉTY.

Bibliographie

A

1. ANNAVOZZI. — Un cas d'anomalie congénitale de la colonne cervicale (*Archive di Orthopédia*, Milan, 1925, T. xxxix, p. 69-84).
2. AUVRAY. — Présentation de radiographies ayant révélé l'existence d'un spina-bifida occulta à l'occasion d'un traumatisme (*Bulletin et Mémoires de la Société de Chirurgie de Paris*, 1925, p. 160-162).

B

3. BAR. — Nouveau-né présentant une singulière malformation de la colonne vertébrale. Télescopage vertébral (*Bulletin de la Société d'Obstétrique de Paris*, 19 Novembre 1903, p. 425-427).
4. BAR. — Un nouveau cas de télescopage (*Bulletin de la Société d'Obstétrique de Paris*, 19 Mai 1904, p. 250-251).
5. BAR. — Un cas de cyphose congénitale (*Bulletin de la Société d'Obstétrique de Paris*, 19 Mai 1904, p. 251-253).
6. BERTOLOTTI. — Les anomalies congénitales du rachis

cervical (*La chirurgia degli organi di movimento*, fas. IV, Vol. IV, décembre 1920).

7. BERTOLOTTI et MATTIROLO. — Malformazioni vertebrali congénite nella malattra di Friedreich a nell'eredo atassia cerebellare di P. Marie (*Chirurgia degli organi di movimento*. Vol. VI, fas. 2. Aprile, 1922).
8. BILLET H. — Syndrome de Klippel-Feil (*Journal des Sociétés Médicales de Lille*, n° 49, 8 décembre 1929, p. 441).
9. BOROVANSKY. — Les soudures de l'axis et de la 3° vertèbre cervicale (*Bulletin de l'Association des Anatomistes*, Juillet-Août-Septembre, n° 3, p. 49) 23° réunion, Prague, 2 et 4 avril 1928).
10. BRASH. — Vertebral column with six and a half cervical and 10 true thoracic vertebrae (*Journal of Anatomia and Physiologia*, London, 1914-1915, T. XLIX, p. 243-273).
11. BRACO Y TRIAS. — Vertébrale et médullaire dysplasie. (*Archive espagnol de Pédiatrie*, Octobre 1926, p. 599-604).
12. BRETON. — Contribution à l'étude des malformations congénitales des vertèbres cervicales (*Thèse de Paris*, 1920-1921, n-8, n° 29).
13. BRINDEAU et E. JACQUET. — Deux observations de cous courts (*Bulletin de la Société de Pédiatrie*, 19 Mai 1931, p. 266-270).

C

14. CANTALOUBE et PICHERAT. — Syndrome syringomyélique congénital et spina-bifida occulta cervico-

- dorsal (*Revue Neurologique*, 1924, T. I, p. 308-310).
15. CHEVRIER. — Contribution à l'étude anatomique et clinique des anomalies vertébrales congénitales (*Thèse de Paris* 1912-13).
16. CORNIL. — Syndrome de Klippel-Feil et triplégie spastique progressive (*Revue Médicale de l'Est*, 25 juillet 1928, p. 525).
17. CROUZON et MARTIN. — Un cas de diminution numérique des vertèbres cervicales (Syndrome de Klippel-Feil) (*Communication à la Société de Neurologie*, 1^{er} Mars 1923, p. 270-273).
18. CROUZON et MARTIN. — Un cas fruste de syndrome de Klippel-Feil associé à une surélévation de l'omoplate (*Bulletin et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux*, 9 Novembre 1923, p. 1.486-1.489).
19. CROUZON et LIÈGE. — Constitution anatomique de la colonne vertébrale dans le syndrome de Klippel-Feil (*Bulletin et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux*, 7 Juin 1928, p. 917-920).
20. CROUZON et LIÈGE. — Les anomalies de développement de la colonne cervicale, côtes cervicales. Syndrome de Klippel-Feil (*Monde Médical*, n° 375, 15 septembre 1928, p. 737-747).

D

21. DELFOSSE et SMEESTERS. — Deux cas de syndrome de Klippel-Feil (*Le Scapel*, n° 1, 5 janvier 1924, p. 17-21).

22. DELHERM, THOYER, ROZAT et MOREL KAHN. — Un cas de syndrome de Klippel-Feil (*Bulletin et Mémoires de la Société de Radiologie Médicale de France*, 13 février 1923, T. XI, p. 70).
23. DELLEPIANE. — Neonati senza collo (*Clin. ostretica*, 29 juin 1927).
24. DENUCE. — Le spina-bifida (1906).
25. DRACHTER. — Communication faite à la *Gesellschaft für Kinderheilkunde Munchen*, 18 janvier 1923. (Résumé in *Klinische Wochenschrift*, n° 14, 2 avril 1923, p. 664).
26. DUBREUIL-CHAMBARDEL. — Le syndrome de Klippel-Feil (*Gazette Médicale du Centre*, n° 4, 15 octobre 1919).
27. DUBREUIL-CHAMBARDEL. — Les hommes sans cou, et Syndrome de Klippel-Feil (*Presse Médicale*, 4 Mai 1921, n° 36, p. 553-555).
28. DUBREUIL-CHAMBARDEL. — Variations du rachis et leurs conséquences pathologiques et morphologiques (*Progrès Médical*, 14 février 1925).

F

29. FEIL. — L'absence et la diminution des vertèbres cervicales. Etude clinique et pathogénique, le syndrome de la réduction numérique cervicale (*Thèse de Paris*, juillet 1919, in-8, n° 219).
30. FEIL. — Sur la localisation du spina-bifida dans la région cervicale (*Progrès Médical*, n° 47, 20 novembre 1920, p. 510-511).

31. FEIL. — Le rôle du spina-bifida dans la distribution certaines anomalies vertébrales (*Gazette Médicale du Centre*, 15 Mars 1921).
32. FEIL. — Spina-bifida et anomalies vertébrales (*Progrès Médical*, mai 1921, p. 256-257).
33. FEIL. — Les malformations congénitales du rachis cervical. Vue d'ensemble anatomique et clinique. (*Progrès Médical*, n° 26, juin 1921, p. 301-307).
34. FEIL. — Occipitalisation de l'atlas et torticolis congénital (*Presse Médicale*, n° 52, 29 juin 1921, p. 515-517).
35. FEIL. — Comment doit-on radiographier la colonne cervicale quand on soupçonne l'existence d'une anomalie (*Journal de Radiologie et d'Electrologie*, T. VII, N° 3, Mars 1923, p. 125).
36. FEIL. — Le rôle des traumatismes et des tentatives d'avortement dans la formation des anomalies et des monstres (*Paris Médical*, 23 juin 1923, n° 25).
37. FEIL. — Un nouveau cas d'homme sans cou (*Bulletins et Mémoires de la Société Anatomique*, 29 Mars 1924, p. 288-290).
38. FEIL. — Deux nouveaux cas d'homme sans cou (*Bulletins et Mémoires de la Société Anatomique*, juillet 1924, p. 472-475).
39. FEIL, VANBOCKSTAEL et ROLAND. — Réduction numérique et tassement des vertèbres cervicales (Syndrome de Klippel-Feil). (*Bulletins et Mémoires de la Société Anatomique*, 29 Mars 1924. T. XCIV, p. 284-288).

- 40. FEIL, VANBOCKSTAEL et ROLAND. — Les hommes sans cou (*Revue d'Orthopédie*, 1924, n° 4, p. 281-304).
- 41. FEIL et MINOT. — Une nouvelle observation d'homme sans cou (*Progrès Médical*, Paris, 1925, T. XL, p. 1.421).
- 42. FEIL et PERRET. — Un nouveau cas d'anomalie cervicale. Les hommes sans cou (*Semaine des Hôpitaux de Paris*, 1926, T. III, p. 408-412).
- 43. FISCHER H. — Les dysmorphies congénitales du rachis et leurs syndromes cliniques (1 vol., Vigot, 1928).
- 44. FROELICH. — Un cas de syndrome de Klippel-Feil (*Société de Médecine de Nancy*, Décembre 1929).

G

- 45. GREIG-DAVID (M). — L'épaule surélevée d'origine congénitale avec des considération sur les sujets à cou court (*Edinburgh Medical Journal*, n° 1, janvier 1924. T. XXXI).
- 46. GUIBAL, GIRARD et COLESSON. — Malformation de la colonne cervicale, troubles nerveux associés (Société de Médecine de Nancy, 10 Avril 1929, in *Revue Médicale de l'Est*, 1929, T. LVII, N° II, p. 341-344).
- 47. G. GUILLAIN et P. MOLLARET. — Syndrome de Klippel-Feil avec quadriplégie spasmodique, variété étiologique particulière de l'hémiplégie spinal ascendante chronique (*Revue Neurologique*, T. I, N° 4, Avril 1931, p. 436-444).

H

48. HARVIER et CHABRUN. — Torticolis congénital quadriplégie incomplète d'apparition tardive et en évolution progressive. Spina-bifida occulta (*Bulletin et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux*, 2 Mars 1924, p. 624-625).

I

49. INGELRANS. — Syndrome de Klippel-Feil chez un enfant de 14 ans, un homme sans cou (*Revue d'Orthopédie*, juillet 1926, N° 4, p. 333-335).
50. INGELRANS. — Mal de Pott cervical ancien, simulant un syndrome de Klippel-Feil chez un enfant (*Archive Franco-Belge de Chirurgie*, juin 1927, p. 510-513).
51. INGELRANS et CYSSAU. — Mal de Pott ancien simulant un syndrome de Klippel-Feil (*Echo Médical du Nord*, 14 janvier 1928).
52. INGELRANS et PIQUET. — Syndrome de Klippel-Feil accompagné de malformations multiples (*Revue d'Orthopédie*, juillet 1928, n° 4, p. 297-307).

K

53. KLIPPEL et FEIL. — Un cas d'absence des vertèbres cervicales. Cage thoracique remontant jusqu'à la base du crâne (*Bulletin et Mémoires de la Société Anatomique de Paris*, 1912, T. LXXXVII, p. 185-188).
54. KLIPPEL et FEIL. — Un cas d'absence des vertèbres cervicales. Cage thoracique remontant jusqu'à la

base du crâne (Cage thoracique cervical). (*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*. Paris, 1912, T. XXV, p. 223-250, 3 Pl).

55. — KLIPPEL et FEIL. — Un cas d'absence des vertèbres cervicales. Cage thoracique remontant jusqu'à la base du crâne (*Bulletin et Mémoires de la Société d'Anthropologie de Paris*, 21 Mars 1912, 6^e Série. T. III, p. 101).
56. KLIPPEL et FEIL. — Syringomyélie et spina-bifida combinés. Syndrome hydromyélique, épendymaire et arachnoïdien (*Presse Médicale*, 7 Décembre 1921, p. 971).

L

57. LAIGNEL-LAVASTINE et MIGET. — Syndrome de Klippel-Feil avec thorax cervical et hypertrophie des apophyses transverses (avec présentation de malade). (*Revue Neurologique*, 3 Mai 1930, p. 782-787).
58. LANCE. — Syndrome de Klippel-Feil (*Bulletin de la Société de Pédiatrie* 21 Décembre 1920, p. 324-327).
59. LANCE. — Névralgies et contractures du cou par spina-bifida occulta cervical (*Bulletin de la Société de Pédiatrie*, 15 Mars 1921, p. 60-62).
60. LEDOUBLE. — Traité des variations des os de la colonne vertébrale chez l'homme et les animaux (Paris, Vigot, 1912, in-8).
61. LEFORT et P. INGELRANS. — A propos du torticollis congénital d'origine vertébrale (*Revue d'Orthopédie*, septembre 1924, p. 405-436).

62. LÉ LORIER et DUPONT. — Meningocèle et malformations multiples (*Bulletin et Mémoires de la Société Anatomique de Paris*, Janvier 1911, p. 68).
63. LÉRI. — Etudes sur les affections de la colonne vertébrale (Paris, Masson, 1926).
64. LÉRI. — Spina-bifida occulta cervical, manifestation très tardive, paralysie brachiale, sensitive, motrice (*Bulletin et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux*, 23 Mars 1923, p. 509-512).
65. LESAGE, LAQUERRIÈRE et LEHMAN. — Un cas de syndrome de Klippel-Feil (*Bulletin officiel de la Société Française d'Electrothérapie et de Radiologie*, Octobre 1924, p. 203).
66. LESBRE. — Les anomalies costo-vertébrales congénitales en rapport avec les déformations thoraco-rachidiennes (*Thèse de Lyon*, 1913).
67. LOUBAT, CLOUP et FISCHER. — Un cas de réduction numérique des vertèbres cervicales. Syndrome de Klippel-Feil avec anomalies multiples (*Société Médico-chirurgicale de Bordeaux*, Juillet 1927, in *Revue d'Orthopédie*, 1928, p. 75).

M

68. MARCONI S. — Malformazione del rachido cervicale (*Radio med. Milano*, 1923, Vol. IX, fasc. IV, p. 134-138).
69. MARIE P. et LÉRI. — Spina-bifida occulta cervical révélé exclusivement par une quadriplégie à début extrêmement tardif (*Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux*, 21 juillet 1922, p. 1138-1140).

70. MATTIROLO et BERTOLOTTI. — Sur une malformation rare de l'extrémité céphalique de la colonne vertébrale, syndrome de thorax cervical (*Journal de l'Académie Royale de Médecine de Turin*, 23 janvier 1920).
71. MEISENBACH. — Absence of the cervical spine report of a case (*Amer. journ. of orthop. surg. Philad.*, 1912, T. X, p. 647).
72. MEYER. — Fusion of three cervicale vertebra (*Anat. Record Philad.*, 1915, T. IX, p. 500).
73. MEYERS A. — Un cas de syndrome de Klippel-Feil (*Académie de Médecine. Séance du 13 Octobre 1931*).
74. MICHEL et NICOLLEAU. — Syndrome de Klippel-Feil (*Marseille Médical*, Avril 1922, p. 397-398).
75. MONESTIER. — Des signes radiologiques du syndrome de Klippel-Feil à propos de deux cas nouveaux de cette malformation (*Thèse de Paris*, 1925, n° 175).
76. MOUCHET A. — Torticolis congénital droit par anomalie de la 7^e cervicale chez un enfant de douze ans (*Bulletin de la Société de Chirurgie*, 8 février 1921, n° 4, p. 176).
77. MOUCHET A. — Un cas de surélévation de l'omoplate associée à une réduction numérique des vertèbres cervicales. V^e Congrès (*Revue d'Orthopédie*, Novembre 1923, p. 664).
78. MOUCHET A. et ROEDERER. — Syndrome de Klippel-Feil avec grosses anomalies vertébrales (*Bulletin de la Société de Pédiatrie*, 22 janvier 1929, p. 101-104).

79. MOUCHET A. et ROEDERER. — Syndrome de Klippel-Feil avec grosses anomalies vertébrales (*Revue d'Orthopédie*, T. XVI, N° 3, Mai 1929, p. 255-258).
80. MUTEL. — Le spina-bifida occulta (V^e Congrès d'Orthopédie, 1924). (*Revue d'Orthopédie*, 1924, p. 532-605).

N

81. NEE L. — Anomalie du développement de la colonne cervicale avec syndrome de Klippel-Feil (*Normandie Médicale*, n° 11, Novembre 1928, p. 249).
82. NOBLE et FRAWLEY. — Klippel-Feil syndrome, reduction of cervical vertebrae (*Ann. of Surg. Philadelphie*, Novembre 1925, p. 728-734).
83. NOICA et BAGDASAR. — Lésion tuberculeuse de la colonne cervicale simulant le syndrome de Klippel-Feil (*Revue Neurologique*, 1927, p. 529-532).

P

84. PERRIER H. — Syndrome de Klippel-Feil (*Revue Médicale de la Suisse Romande*, T. XLVI, 1926, 25 Octobre, p. 829).
85. PETRESCO-POISSONNIER (Mme). — Contribution à l'étude du syndrome de Klippel-Feil (*Thèse de Paris*, 1922, in-8, n° 427).

R

86. REBIERRE. — Syndrome de Klippel-Feil et spondylite.
Un homme sans cou avec syndrome hétérolatéral

- de XII droit et de X, XI et C^{IV} gauche (*Presse Médicale*, n° 40, 19 Mai 1923, p. 452-454).
87. RIGONDET H. — Les formes douloureuses du spina-bifida occulta (*Thèse de Lyon*, 1923-1924, in-8, N° 128).
88. ROGER et ASTIER. — Syndrome de Klippel-Feil et rhumatisme vertébral (*Marseille Médical*, n° 29, 15 Décembre 1923, p. 1.364-1.374).
89. ROGER H., REBOUL-LACHAUX et CHABERT. — Les anomalies du rachis cervical occipitalisation de l'atlas et axialisation de la 3^e cervicale, sans syndrome clinique (*Paris Médical*, 30 juin 1928, N° 26, p. 596-600).
90. ROKITANSKY. — Cas d'un vieillard de 70 ans, présentant une fusion de toutes les vertèbres cervicales. (*Handbuch der spez. path. Anatomie*, T. II).
91. ROLAND O MEISEN. — Absence de la cinquième cervicale (*The American Journal of Orthopedic Surgery*, Mai 1913, N° 4, Vol. X, p. 647, in *Presse Médicale*, n° 45, 31 Mai 1913).
92. ROTTENSTEIN. — Un nouveau cas d'anomalie numérique des vertèbres cervicales (*Société de Chirurgie de Marseille*, in *Marseille Médical*, 1924).

S

93. SAINTON. — *In Traité de Sergent* (T. X, p. 475).
94. SICARD et LERMOYEZ. — Atrophie triangulaire congénitale du cou, type pseudo myopathique occipitalisation, axialisation (*Bulletin et Mémoires de la Société de Neurologie*, 7 Décembre 1922, p. 1474-1476).

95. SICARD et LERMOYEZ. — Formes frustes évolutives familiales du syndrome de Klippel-Feil (*Bulletin et Mémoires de la Société de Neurologie*, 11 janvier 1923, T. XXX, p. 71-74). (*L'Encéphale*, Paris, 1923, T. XVIII, p. 118).
96. SIWAC P. — Syndrome de Klippel-Feil. Malformations des vertèbres cervicales (*Zentralblatt für chirurgie*, 10 Décembre 1927).
97. SIWON (DE BONN). — Une anomalie rare du rachis cervical (*Zentralblatt für chirurgie*, n° 50, 10 Décembre 1927, p. 3.247-3.253, in *Revue d'Orthopédie*, 1928, p. 259).

T

98. TAPIE, VILLEMIN et LYON. — Syndrome sympathique cervico-brachial. Manifestation tardive d'un spina-bifida occulta (*Gazette des Hôpitaux*, 1^{er} Décembre 1926, p. 1.541-1.542).

V

99. VASILESCU, A. NICULESCU. — Un cas de syndrome de Klippel-Feil (*Bulletin et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Bucarest*, 1923, T. V, p. 13).
100. VORON et CHARLEUX. — Syndrome de Klippel-Feil (Société d'Obstétrique et de Gynécologie de Lyon, in *Bulletin de la Société d'Obstétrique et de Gynécologie de Paris*, N° 8, Août 1924, p. 640-642 (2 fig.). Résumé in *Revue d'Orthopédie*, Juillet 1925, p. 389).

W

- 101. WALGREN. — Anomalies rares des vertèbres cervicales
(*Zentralblatt für chirurgie*, 1922, N° 43, p. 1.777).
 - 102. WALKO. — Un cas d'absence de vertèbres cervicales
(in Lesbre, *Thèse de Lyon*, 1913, p. 36).
 - 103. WOLGENSINGER L. — Des phénomènes nerveux dans
le syndrome de Klippel-Feil (*Thèse de Nancy*,
1928-1929, in-8, n° 48).
-

Table des Matières

Exposé général	11
Introduction	13

CHAPITRE I

Historique	15
Le syndrome de Klippel-Feil	17

CHAPITRE II

Les observations avec syndromes neurologiques	21
---	----

CHAPITRE III

Pathogénie	61
------------------	----

CONCLUSIONS

Conclusions	77
-------------------	----

BIBLIOGRAPHIE

Bibliographie	79
---------------------	----

Imprimerie « LES PRESSES MODERNES », 45, rue de Maubourg, Paris
Ateliers à Reims (Marne)
